

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1925

THÈSE

POUR

N°
376

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

JACQUES CHAUVEAU

Interne des Hôpitaux

Né à Paris, le 3 Mai 1896

DE

L'OSTÉITE FIBRO-GÉODIQUE

TYPE RECKLINGHAUSEN

Président : M. SICARD, Professeur

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1925

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1925

THÈSE

N° _____

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE (DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

JACQUES CHAUVEAU

Interne des Hôpitaux

Né à Paris, le 3 Mai 1896

DE

L'OSTÉITE FIBRO-GÉODIQUE

TYPE RECKLINGHAUSEN

Président : M. SICARD, Professeur

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1925

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie.	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale.	CUNÉO.
Physiologie.	Ch. RICHET.
Physique médicale.	André BROCA.
Chimie organique et chimie générale.	DESGREZ.
Bactériologie.	BEZANÇON.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale.	SICARD.
Pathologie chirurgicale.	LECENE.
Anatomie pathologique.	LETULLE.
Histologie.	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale.	RICHAUD.
Thérapeutique.	CARNOT.
Hygiène.	Léon BERNARD.
Médecine légale.	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	MÉNÉTRIÉR.
Pathologie expérimentale et comparée.	ROGER.
Clinique médicale.	GILBERT.
	CHAUFFARD.
	ACHARD.
Hygiène et clinique de la première enfance.	WIDAL.
	MARFAN.
	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies des enfants.	
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux.	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.	TEISSIER.
Clinique chirurgicale.	DELBET.
	HARTMANN.
	LEJARS.
Clinique ophtalmologique.	GOSSET.
Clinique urologique.	De LAPERSONNE
Clinique d'accouchements.	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
Clinique gynécologique.	JEANNIN.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	J -L FAURE.
Clinique thérapeutique médicale.	BROCA Auguste.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	VAQUEZ.
Clinique thérapeutique chirurgicale.	SEBILEAU.
Clinique propédeutique.	DUVAL.
	SERGEANT.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	MM.
ABRAMI Pathologie médicale.	LABBÉ (Henri). . . Chimie biologique.
ALGLAVE. Pathologie chirurgicale.	LARDENNOIS. . . Pathologie chirurgicale.
AUBERTIN. Pathologie médicale.	LE LORIER. Obstétrique.
BASSET. Pathologie chirurgicale.	LEMAITRE. Oto-rhino-laryngologie.
BAUDOUIN. Pathologie médicale.	LEMIERRE. Pathologie médicale.
BINET. Physiologie.	LÉVY-SOLAL. Obstétrique.
BLANCHETIERE. . . Chimie biologique.	LHERMITTE. . . . Pathologie mentale.
BRANCA. Histologie.	LIAN. Pathologie médicale.
BRULÉ. Pathologie médicale.	MATHIEU. Pathologie chirurgicale.
BUSQUET. Pharmacologie et matière médicale.	METZGER. Obstétrique.
CADENAT. Pathologie chirurgicale.	MOCQUOT. Pathologie chirurgicale.
CHAMPY. Histologie.	MONDOR. Pathologie chirurgicale.
CHIRAY. Pathologie médicale.	MOURE. Pathologie chirurgicale.
CLERC. Pathologie médicale.	MULON. Histologie.
DEBRÉ. Hygiène.	PHILIBERT. Bactériologie.
I. de JONG. Anatomie pathologique.	RIBIERRE. Pathologie médicale.
DUVOIR. Médecine légale.	RICHET Fils. . . . Physiologie.
ÉCALLE. Obstétrique.	ROUVIÈRE. Anatomie.
FIESSINGER. . . . Pathologie médicale.	STROHL. Physique médicale.
FOIX. Pathologie médicale.	TANON. Pathologie médicale.
GARNIER. Pathologie expérimentale.	TIFFENEAU. . . . Pharmacologie et matière médicale.
HARVIER. Pathologie médicale.	VAUDESCAL. . . . Obstétrique.
HEITZ-BOYER. . . Urologie.	VERNE. Histologie.
HOVELACQUE. . . Anatomie.	VILLARET. . . . Pathologie médicale.
JOYEUX. Parasitologie.	WELTER. Ophtalmologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	MM.
CAMUS Physiologie.	RETTNER. Histologie.
GOUGEROT. . . . Pathologie médicale.	ROUSSY Anatomie pathologique.
GUÉNIOT. Obstétrique.	

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM.	
AUVRAY	Clinique chirurgicale.	OMBRÉDANNE. .	Clinique chirurgicale infantile.
CHEVASSU. . . .	Clinique chirurgicale.	PROUST	Clinique chirurgicale
LAIGNEL-LAVASTINE. .	Clinique médicale.	RATHERY	Clinique médicale.
LEREBOLLET. .	Clinique médicale infantile.	SCHWARTZ . . .	Clinique chirurgicale.
LÉRI.	Clinique médicale.	TERRIEN. . . .	Clinique ophtalmologique.
LOEPER.	Clinique médicale.		

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé. . . .	}	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY		Stomatologie.
N...		Éducation physique.
LEDOUX LEBARD		Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

LE PROFESSEUR J.-A. SICARD

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

1915. — M. LE PROFESSEUR CHAUFFARD

1916. — M. LE PROFESSEUR QUÉNU

Externat

1920. — M. LE PROFESSEUR DELBET

1921. — M. LE DOCTEUR DUFOUR

Internat

1922. — M. LE DOCTEUR LAFFITTE

1923. — M. LE DOCTEUR RUDAUX

M. LE DOCTEUR SAVARIAUD

1924. — M. LE DOCTEUR PAPILLON

1925. — M. LE PROFESSEUR SICARD.

A MM. LES DOCTEURS MÉTIVET, CHIRURGIEN DES HÔPITAUX, BINET, MÉDECIN DES HÔPITAUX, HAGUENEAU, DE GENNES.

Avant-Propos

Nous avons eu récemment l'occasion, dans le service de notre Maître, le Professeur Sicard, d'observer un cas de cette maladie osseuse si curieuse, décrite en 1891 par Recklinghausen, sous le nom de « ostéite fibreuse déformante avec formations kystiques et productions tumorales ».

La rareté en France de ces cas et le fait que notre observation était complète quant aux examens humoraux, radiographiques et histologiques, ont orienté nos recherches vers quelques points intéressants de cette ostéopathie. Cette dernière a pris droit de cité en pathologie médico-chirurgicale depuis l'article que M. Leri lui a consacré dans le nouveau traité de médecine Roger, Vidal, Teissier.

L'observation que nous avons présentée avec le P^r Sicard, à la Société médicale des hôpitaux le 13 mars 1925, portait comme titre « Ostéite Géodique type Recklinghausen ». Pourquoi géodique et non kystique ? C'est qu'en effet, une des lésions anatomiques fondamentales de cette maladie est la formation intraosseuse de cavités, de géodes et nullement de kystes, comme le montrera l'examen histologique.

Bien des points sont obscurs dans cette ostéopathie. L'étiologie est particulièrement mal connue ; le traumatisme, les infections chroniques, la syphilis, les altérations des glandes endocrines, ont été incriminées, sans grandes preuves. Nous montrerons qu'il faut peut-être attacher une certaine importance aux lésions des glandes vasculaires sanguines, en particulier à celles des parathyroïdes.

Le diagnostic clinique ne se pose souvent qu'assez tardivement au cours de l'évolution, et si la maladie semble débiter dans l'enfance, l'attention n'est généralement attirée qu'assez tard par la production de fractures à répétition ou de tuméfactions osseuses.

Nous montrerons l'importance de la radiographie et des examens histologiques après biopsie osseuse et nous verrons, que si la forme généralisée de l'ostéite fibrogéodique de Recklinghausen ne prête vraiment à aucune erreur de diagnostic il n'en est pas de même avec la forme localisée, qu'elle soit uni ou multiloculaire.

Enfin, dans un dernier chapitre, nous étudierons le traitement, médical et chirurgical, ce dernier essentiellement conservateur.

Généralités — Clinique

L'ostéite fibro-géodique type Recklinghausen est caractérisée par l'apparition en différents points du squelette de tumeurs solides, brun rougeâtre et de cavités intraosseuses multiples boursoufflant et usant l'os, amenant ainsi des déformations osseuses et des fractures spontanées.

Cette singulière et peu fréquente affection a pour substratum anatomique une transformation de la moelle (osseuse) grasseuse normale en moelle fibreuse. Une raréfaction osseuse considérable accompagne le développement de ce tissu conjonctif fibreux ; bientôt apparaissent, par fonte de ce dernier, de petites cavités qui par leur développement viennent donner à l'os cet aspect radiographique bien spécial. La coque osseuse devient si mince que le moindre traumatisme, parfois même un simple mouvement du malade, suffisent à produire une fracture. Et ce sont ces fractures qui donnent son allure clinique à l'ostéite géodique : fractures qui en dehors de leur spontanéité, ont des caractères spéciaux : presque toujours indolentes, elles ne s'accompagnent pas d'ecchymose, notable tout au moins, le gonflement est modéré

et la déformation peu marquée. Ce sont des fractures à symptomatologie minima pouvant passer inaperçues.

La lecture des observations nouvelles que nous apportons montre qu'il s'agit de malades adultes le plus souvent, beaucoup plus jeunes parfois, comme en font foi les observations III, IV.

LA SYMPTOMATOLOGIE du début est variable. Tantôt ce sont des fractures qui par leur spontanéité ou leur multiplicité finissent par attirer l'attention et faire pratiquer l'examen radiographique révélateur. Tantôt, ce sont des déformations osseuses, tibiales le plus souvent, qui apparaissent, accompagnées de douleurs dans les membres et de gêne progressive des mouvements et de la marche.

Ces symptômes n'ont souvent pas d'importance révélatrice, ce qui explique que le diagnostic n'est fait par la radiographie qu'à une phase souvent avancée de la maladie. On note en effet dans plusieurs observations que la première fracture ou la déformation osseuse est apparue plusieurs années avant l'affirmation du diagnostic.

Le diagnostic repose sur l'examen radiographique ; l'image est toujours si typique, ces aspects de l'os boursoufflé et aréolaire si caractéristiques que le diagnostic d'ostéite fibro-géodique s'impose. Mais, si comme nous le verrons, la forme généralisée ne souffre pas de discussion, il est loin d'en être de même pour les formes localisées. S'agit-il en effet d'un kyste solitaire juxta-épiphysaire d'un os long, affection actuellement bien connue des chirurgiens, ou s'agit-il encore d'un ostéo-

sarcomé, d'un sarcome dit à myéloplaxes surtout, problème d'une importance pratique et thérapeutique considérable, mais qui comme nous le verrons peut être fort délicat.

L'ÉVOLUTION de l'ostéite fibro-géodique est lente. Généralement bénigne dans les formes localisées où les malades guérissent par traitement chirurgical, ou même sans traitement, elle est beaucoup plus sérieuse pour la forme généralisée où la multiplicité des lésions, la succession des fractures et des déformations squelettiques aboutissent à une impotence fonctionnelle grave, en même temps que l'état général semble alors s'altérer (pâleur, moindre résistance aux infections) et c'est ainsi que la mort peut survenir comme dans l'observation II, où la malade fit un hématome du coude et mourut en trois jours. Dans aucun des cas cependant, l'examen humoral ne montra de troubles nets ; l'examen du sang en particulier ne décèle ni anémie, ni formes globulaires anormales. Le tableau clinique est cependant parfois plus rassurant, et l'on a vu effectivement de telles lésions osseuses quand elle n'étaient pas très généralisées, s'arrêter et même rétrocéder, des examens radiographiques en faisant preuve. C'est ainsi que Froelich a rapporté au Congrès de Strasbourg, le cas suivant : Chez un enfant de 12 ans, l'extrémité supérieure était déformée en crosse, augmentée de volume et parsemée de taches claires ressemblant à des géodes. Ces taches ont disparu au bout de quelques années, l'os a repris sa consistance normale et la guérison se maintient 14 ans plus tard. Martin du Pan, d'autre part, a rapporté au Congrès d'orthopédie de

novembre 1923 le cas d'un enfant de 11 ans atteint de Recklinghausen généralisée avec fractures spontanées : confirmation radiologique et histologique. Le traitement opothérapique glandulaire et le traitement antisypilitique furent sans résultat. L'administration de phosphate et de lactate de strontium donna une guérison apparente, puisque depuis ce moment l'enfant ne se fit plus de fractures.

L'ÉTIOLOGIE est certainement le point le plus obscur de l'ostéopathie décrite par Recklinghausen, et elle est loin d'être éclaircie, n'en aurait-on pour preuve que la multiplicité des théories pathogéniques émises.

Théorie traumatique.

Recklinhausen lui-même et à sa suite l'école allemande ont soutenu la théorie traumatique ; celle-ci consiste à admettre qu'un traumatisme variable d'intensité, pouvant aller de la simple contusion à la fracture, crée localement des troubles circulatoires osseux et qu'à la faveur des hémorragies produites commence un travail de résorption osseuse, point de départ de l'ostéite fibreuse géodique.

Théorie dont aperçoit aussitôt l'intérêt au point de vue médico-légal, mais qui en réalité confond une cause occasionnelle avec la cause efficiente. Soutenable peut-être pour la forme localisée de l'affection, la théorie traumatique est incapable d'expliquer la multiplicité des lésions osseuses des différents points du squelette. Et d'ailleurs, si la notion de traumatisme existe dans un certain nombre d'observations, elle est loin d'être constante.

En tous cas, une fracture, traumatique parfois, spontanée le plus souvent, ne vient que traduire la raréfaction et l'état de moindre résistance des os ; et on le conçoit sans peine quand on examine un tel segment osseux boursoufflé, géodique, où la lame compacte de l'os est si mince qu'un simple coup de bistouri la perfore.

Les expériences de Policard et Leriche montrent d'ailleurs que la stagnation sanguine favorise le dépôt de sels calcaires et produit l'ossification.

Tout au plus, et nous tombons alors dans la théorie infectieuse, pourrait-on soutenir que le traumatisme puisse servir de point d'appel à une infection latente et contribuer par ce processus à l'atrophie osseuse. Mais, comme le remarque à juste titre Mlle Testoud, la théorie mécanique ne tient pas compte de la notion histologique essentielle, la métaplasie fibreuse.

Toutes ces raisons nous permettent de dire que la théorie mécanique ne fait pas ses preuves.

Théorie inflammatoire.

Beaucoup plus intéressante est la théorie inflammatoire ; elle mérite de retenir plus longtemps l'attention. Soutenue également par Recklinghausen, dans son premier mémoire tout au moins, elle a été reprise par Mlle Testoud dans sa thèse sur l'ostéite fibro-kystique des enfants. Infection atténuée d'origine locale ou générale, périostite, troubles de la vascularisation osseuse sous-jacente, fibrose et formation géodique : voici les étapes qu'invoque la théorie inflammatoire. Voyons quels sont les arguments invoqués pour et contre ?

Le début de l'ostéite géodique semblant se faire le plus souvent dans l'enfance, il serait assez facile d'admettre la possibilité, à la faveur d'un traumatisme surtout, d'un apport microbien au niveau des os, par voie sanguine le plus souvent, à la suite d'une de ces maladies infectieuses infantiles si fréquentes ou au cours d'une syphilis héréditaire. C'est ainsi que Mlle Testoud admet qu'à l'origine de toutes les altérations osseuses de l'ostéite fibro-géodique se trouve une périostite dont l'origine microbienne n'a pu être scientifiquement contrôlée, en raison de l'apparition tardive des symptômes révélateurs de l'affection. Cette périostite entraînerait, dans le cas de la syphilis surtout une endovascularisation avec entrave à la nutrition des os, d'où nécrose plus ou moins complète de certains territoires osseux. Une résorption se produit, déterminant une fibromatose de l'os compact. Les examens bactériologiques et les inoculations du contenu des kystes n'ont cependant jamais donné de résultats positifs.

Divers auteurs ont insisté sur le rôle de la syphilis et de la syphilis héréditaire tardive. C'est ainsi que Skiller Jn. rapporte l'observation d'un jeune homme atteint d'ostéite fibreuse localisée au fémur, dont le B.-W. était positif, et chez lequel les douleurs furent très soulagées et l'image radiographique nettement améliorée par un traitement intensif de novarsenobenzol continué pendant un an.

Nous lisons également dans Roederer : « Nous serions tenté d'invoquer le spirochète pour les formes d'ostéite à

logettes multiples et pour les kystes à géodes à bords nets. ».

Des observations nouvelles que nous apportons dans ce travail, 3 mentionnent un B.-W. positif, avec amélioration nette des douleurs ostéo-musculaires, par un traitement anti-syphilitique intensif, mais sans changement ni arrêt dans l'évolution et la progression des géodes. Dans les autres, par contre, B.-W. négatif, épreuve du traitement négative ou même malencontreuse. Il manque d'ailleurs dans les images radiographiques la signature de la syphilis, c'est-à-dire la prolifération, la condensation osseuses.

Cependant, il est un point sur lequel nous aurons à revenir quand nous ferons le compte rendu histologique détaillé de notre observation II, c'est l'état marqué d'angiectasie en de nombreux points des préparations osseuses ; on note, en effet, une vascularisation riche par capillaires à paroi embryonnaire, en même temps que des hémorragies intertitielles.

Théorie tumorale. — Rien ne milite en sa faveur. Qu'elle soit localisée ou généralisée, l'ostéite fibro-géodique a une évolution lente, régressive parfois d'ailleurs ; jamais de métastase. L'examen histologique ne montre ni atypie ni prolifération cellulaires. C'est dire que la maladie osseuse de Recklinghausen n'a aucun caractère de malignité.

Théorie endocrinienne.

Les glandes endocrines ont été incriminées dans nombre d'ostéopathies, en particulier :

L'hypophyse dans l'acromégalie.

L'ovaire et les surrénales dans l'ostéomalacie.

Les parathyroïdes dans l'ostéomalacie (Erdheim, Schmol, Stradu) dans le rachitisme et également dans la maladie osseuse de Recklinghausen.

Faire de l'endocrinologie une théorie passe-partout serait évidemment une méthode trop simpliste ; il faudra de nombreuses observations d'ostéopathie type Recklinghausen avec étude histologique des parathyroïdes, examen portant sur le métabolisme du calcium et preuve par le traitement opothérapique pour juger mieux de la question.

Il n'en existe pas moins des faits expérimentaux saisissants : les relations de l'appareil parathyroïdien avec le métabolisme du calcium sont bien connus depuis les travaux de Loeb, Mac Callum, Voegtlin, Iselin. Dans l'insuffisance parathyroïdienne, le calcium est excrété en excès. De plus, Iselin a montré, en 1908, qu'à la suite de parathyroïdectomie partielle pratiquée sur des rats, il y avait un retard dans l'évolution du squelette de ces animaux, avec altération de la moelle osseuse. Chez le jeune chat partiellement parathyroïdectomisé, il y a un retard net dans la consolidation des fractures ainsi que l'a vérifié Morel. On sait d'ailleurs que le traitement thyro et parathyroïdien des fractures a été de mode à une époque ; c'est la méthode de Gauthier (de Charolles) méthode qui au début rallia quelques chirurgiens, mais que des succès finirent par faire abandonner.

Les partisans de la théorie endocrinienne incriminent les parathyroïdes et expliquent leur rôle de la façon sui-

vante : la cellule osseuse troublée dans son fonctionnement n'est plus capable de régler le métabolisme local du calcium et la décalcification de l'os se produit : c'est le phénomène de l'halistérèse. Celle-ci peut être aussi bien due à un agent toxique circulant dans le sang qu'à une mise en défaut de l'hormone régulatrice de la fonction cellulaire osseuse, hormone qui semble être sécrétée par les parathyroïdes.

C'est ce qu'expliquerait l'hypertrophie à forme d'adénome des parathyroïdes, lésion que nous relevons dans les cas de Dawson et Struthers et dans notre observation II. C'est du moins l'opinion des auteurs anglais précités qui pensent voir dans l'hypertrophie parathyroïdienne un moyen de rétablir l'équilibre du calcium sanguin en s'opposant à l'élimination en excès de ce sel. Notons toutefois que la calcémie sanguine était normale dans les observations 2 et 6. Nous rapporterons d'abord l'observation de Dawson et Struthers (1).

OBSERVATION I

Homme, 49 ans, maçon, entre à l'hôpital pour retard de consolidation d'une fracture de l'humérus gauche survenue quatre mois auparavant, en 1921.

On note qu'en 1916, cet homme, jusque-là bien portant, commence à éprouver des douleurs et des raideurs dans les articulations des membres inférieurs, étiquetées à cette époque rhumatisme.

En septembre 1920 en soulevant un moellon, le malade se

(1) DAWSON et STRUTHERS. — Generalised osteitis Fibrosa. — Edinburgh Medical Journal Octobre 1923.

fait une fracture de l'humérus gauche à l'union du tiers moyen et des deux tiers inférieurs. La radiographie montre un os gros, avec densité moindre et opacité irrégulière. La réparation fut lente et incomplète avec décalcification locale vérifiée à la radio trois mois après.

A l'entrée à l'hôpital, aspect fatigué et pâle, marche difficile, faiblesse dans les jambes. Douleurs interscapulaires et occipitales.

L'humérus gauche était épaissi et non consolidé. A la radio, grande plaque de décalcification ; le reste du squelette était normal aux rayons X, hormis la voûte crânienne trois fois plus épaisse que d'habitude et irrégulièrement décalcifiée. Rien de spécial aux autres organes ; Wassermann du sang négatif. On prélève un fragment d'os malade à fin d'examen histologique et l'on constate le remplacement de l'os par un tissu fibreux en voie de métaplasie ostéoïde. On pense alors à un début anormal, une forme précoce de maladie de Paget.

L'état du malade s'améliore un peu, la fracture se consolide avec dépôt ultérieur de calcium vérifié à la radio. Mais un mois plus tard, en descendant d'autobus, le malade se fracture à nouveau le bras à peu près à 6 centimètres au-dessus du premier trait de fracture.

Cette seconde fracture guérit en 3 mois ; mais un peu plus tard, le malade vient mourir à l'hôpital d'une crise cardiaque.

AUTOPSIE : *Humérus gauche* : Os épaissi sur toute la hauteur de sa diaphyse, qui est flexible et se laisse découper facilement au couteau. L'os est remplacé par un tissu spongieux gris-jaunâtre, qui remplit également toute la cavité médullaire et les épiphyses en partie. Par endroits des taches brunes, vasculaires sans doute. Là où la cavité médullaire persiste, elle est remplie par une moelle brunâtre, gélatineuse.

Le périoste a trois fois son épaisseur normale et ne peut être détaché de l'os sans enlever quelques fragments calcifiés.

Les cartilages de conjugaison sont normaux.

En résumé, transformation fibro-calcaire de l'os.

Crâne : La voûte est malléable, épaissie, facilement décou-
pable au couteau. Oblitération des sutures. A la coupe, on ne
reconnait plus les tables, mais il existe un os spongieux, gri-
sâtre. La dure-mère sur la ligne médiane est striée, avec ta-
ches hémorragiques et placards calcaires jaunâtres.

Rien à noter à la surface du cerveau.

Fémur gauche : un peu épaissi, avec canal médullaire nor-
mal. Rien à noter aux autres organes, si ce n'est une tumeur
parathyroïdienne, ovoïde, de 3 centimètres de long, jaunâ-
tre, qui se trouvait appendue au lobe inférieur gauche du
corps thyroïde.

ETUDE HISTOLOGIQUE.

HUMÉRUS. Périoste épaissi, dense, avec productions ostéoï-
des, et formant une gaine à un tissu fibreux contenant de l'os
spongieux à large moelle. Au milieu de ce tissu fibreux os-
téoïde, de petits kystes et des zones hémorragiques contenant
des cellules géantes.

Au fort grossissement, on observe la transformation du
tissu fibreux en tissu ostéide (tissu osseux non encore calci-
fié) où la substance fondamentale est de l'osséo-mucine.

Le début est marqué par l'épaississement des fibrilles qui
entourent les fibroblastes. Puis apparaissent des cellules dans
le tissu homogène originel qui contient ces fibrilles.

Parfois du tissu fibrocelluleux se différencient certains élé-
ment qualifiables d'ostéoblastes et qui déposent de l'osséo-
mucine à la surface des trabécules. On a ainsi une transfor-
mation directe (métaplasie) de tissu conjonctif en tissu osseux,
comme dans les os de membranes, sans formation enchon-
drale. De l'os spongieux est ainsi formé. En d'autres points
il y a apposition d'os nouveau sur d'anciennes trabécules
osseuses calcifiées.

Résorption de l'os nouveau : C'est un processus ostéoplas-
tique mis en œuvre par des cellules géantes. Il faut noter

toutefois que certaines trabécules montrent une résorption ostéoplastique d'un côté alors que des ostéoblastes déposent de l'os d'apposition de l'autre : elles prennent alors un aspect irrégulièrement érodé.

Le nouvel os périostique. Il n'est pas formé par la transformation ostéoplastique de la couche profonde comme dans de l'os normal, mais par la transformation massive en osséomucine des fibres conjonctives.

Tissu à cellules géantes. En de nombreux espaces, spécialement sous-périostés, le tissu est très cellulaire, avec un petit nombre de fibres conjonctives et un grand nombre de cellules géantes multinucléées : il ressemble beaucoup au tissu du sarcome dit à myéloplaxes. Recklinghausen appelait ces zones « tumeurs à cellules géantes », et en faisait le dernier stade anatomique de l'ostéopathie qui porte son nom. Au fort grossissement, on se rend compte que ces cellules géantes sont des ostéoclastes demeurés après leur travail de destruction osseuse ; ils sont groupés soit autour de fragments osseux, soit autour de globules sanguins.

Kystes. Nombreux et petits.

La cavité médullaire était en partie remplie par du tissu fibreux, en partie par de la graisse. Il ne persistait qu'une toute petite portion d'os ancien près des deux épiphyses.

Fémur gauche. Aucune lésion apparente mais mêmes modifications histologiques à un stade moins avancé que celles présentées par l'humérus. Le tiers moyen de la diaphyse montre une raréfaction osseuse ; le système des canaux de Havers est transformé en lacunes, la moelle devient d'aspect fibro-cellulaire.

Il n'y a pas à ce stade précoce de transformation fibreuse directe, comme le pensait Recklinghausen (ostéomyélite fibreuse) mais formation d'un tissu cellulaire très vascularisé, parsemé d'hémorragies, où l'on ne voit pas de métaplasie. Il y a ostéoporose avec tissu fibreux de substitution, mais en aucun endroit de tumeurs à cellules géantes.

Voûte du crâne. Lésion analogue à celles de l'humérus. Disjonction des deux tables du diploé. Péricrane épaissi avec transformation en osséo-mucine. Quelques dépôts calcaires sur la dure-mère.

Côtes : disparition presque complète de l'os ancien. La portion spongieuse est remplacée par du tissu fibreux. Le périoste est presque partout en contact avec ce dernier. Pas d'os nouveau, pas de cellules géantes.

Dépôts calcaires multiples sous forme de petites masses agglomérées dans tous les tissus et organes, particulièrement dans le tissu conjonctif.

Tumeur parathyroïdienne. On sait que l'hypertrophie à type d'adénome parathyroïdien a été observée au cours de nombreuses affections du système osseux. Dans le cas présent, il existait 4 parathyroïdes normales et un adénome parathyroïdien. Celui-ci gros comme une noix, était nettement encapsulé et distinct de la thyroïde, il était de structure papillaire, sans trace de prolifération de cellules atypiques ; il n'y avait aucun acini rempli de colloïde.

OBSERVATION II

Femme L...., 50 ans, admise à l'hôpital Necker dans le service de notre Maître le Professeur Sicard (Salle Delpéch) le 10 janvier 1925, pour difficulté de la marche, douleur des membres inférieurs et déformation osseuse des jambes. C'est il y a 3 ans que L.... s'est aperçue d'une tuméfaction siégeant sur le tibia droit, tuméfaction qui n'est devenue douloureuse que quelques mois après son début.

À la fin de l'année 1924, il y a 4 mois environ, les douleurs se sont étendues à la jambe gauche, dont le tibia se déforma également. Puis progressivement de novembre 1924 à janvier 1925, la marche devient plus difficile et la malade à peu près impotente sollicite son admission hospitalière.

Examen : Janvier 1925 : Etat général relativement satisfaisant, sauf une pâleur généralisée et une température oscillant entre $37^{\circ},5$ et $38^{\circ},2$. Les différents organes sont normaux, il n'y a pas d'albumine urinaire ; la numération globulaire du sang est normale, la pression artérielle également. La calcémie sanguine est normale. Les tibias sont arqués, déformés, tuméfiés. Leur palpation, leur percussion ne sont pas douloureuses. Par ailleurs aucune saillie anormale visible sur les autres os des membres inférieurs ou supérieurs. Le malade se sert normalement de ses bras et de ses mains ; mais une faiblesse des membres inférieurs l'empêche, dit-elle, de se soutenir sur ses jambes.

Le maxillaire inférieur, le massif osseux facial paraissent normaux à la vue et au toucher.

Les pupilles réagissent franchement, il n'existe pas de signes cliniques de syphilis. Les reflexes rotuliens et olécraniens sont normaux. Le B.-W. du sang est négatif. Les urines ne renferment ni sucre ni albumine. Des traitements antisyphilitiques antérieurs n'ont donné aucune amélioration.

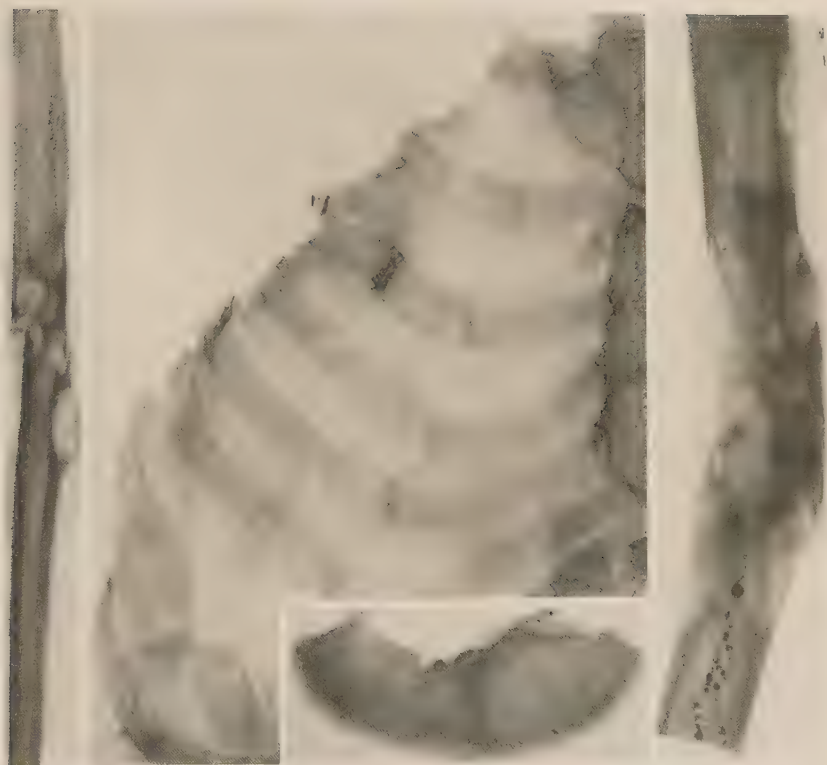
12 Février : Fracture spontanée du fémur gauche, sans traumatisme, à l'occasion d'un simple mouvement de latéralité du corps, accompli dans le décubitus dorsal au lit.

20 Février : Fracture spontanée du péroné droit, en son tiers moyen.

2 mars : Hématome spontané du coude gauche, phlyctène, phlegmon, hyperthermie. Mort trois jours après le début de l'hématome.

Radiographie : Durant la vie, la radiographie de tout le tissu osseux a été pratiquée.

Tibia : A droite : tissu d'apparence kystique à prédominance au tiers moyen de l'os. Agglomération de cavités arrondies, de la grosseur d'une noisette à une petite noix. Sur le papier positif ces kystes (géodes) se détachent en clair sur le tissu osseux environnant. L'apparence géodique débute sur le tibia, ainsi que sur le péroné gauches.



I

II

III

IV

Fig. 1. — I. *Péroné droit*. Aspect remarquablement net des géodes, fracture transversale.

II. *Sternum et côtes*. Forte décalcification, fractures multiples des côtes.

III. Fragment de la *voûte crânienne* (portion occipitale); aspect feutré, ouaté.

IV. *Tibia droit*. Déformation accentuée de l'os. — Nombreuses cavités — fracture — Lipiodol intramédullaire.

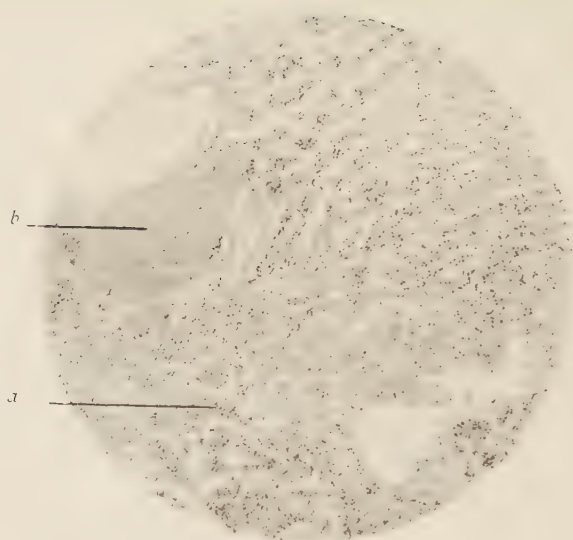


Fig. 2

Adénome parathyroïdien — Gr. = 95.
 Architecture endocrinienne des travées épithéliales. Quelques lobules acidophiles isolés ou dispersés entre les cellules principales.
 a) Travée des cellules principales. b) Amas acidophile.

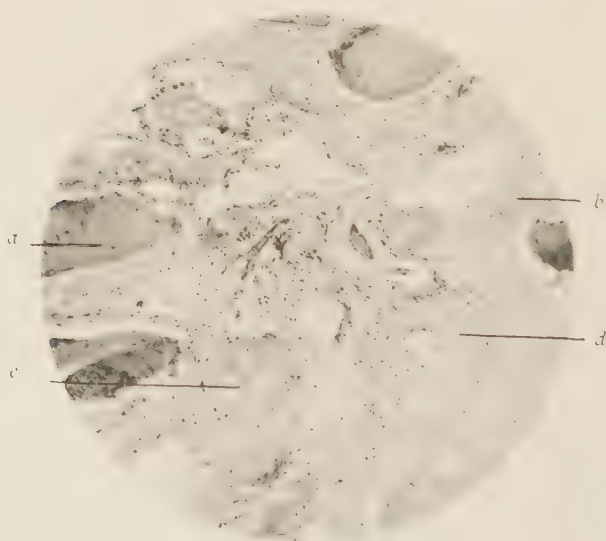


Fig. 3

Fragment de tibia — Gr. = 95.
 Début de la raréfaction des lamelles osseuses. Fibrose médullaire et augmentation de nombre des capillaires dont quelques-uns prennent le type argiectasique. Par places, petites hémorragies.
 a) Lamelle osseuse, pas d'ostéoclaste au contact.
 b) Substance médullaire en métaplasie fibroblastique.
 c) Capillaire dilaté.
 d) Hémorragie interstitielle.

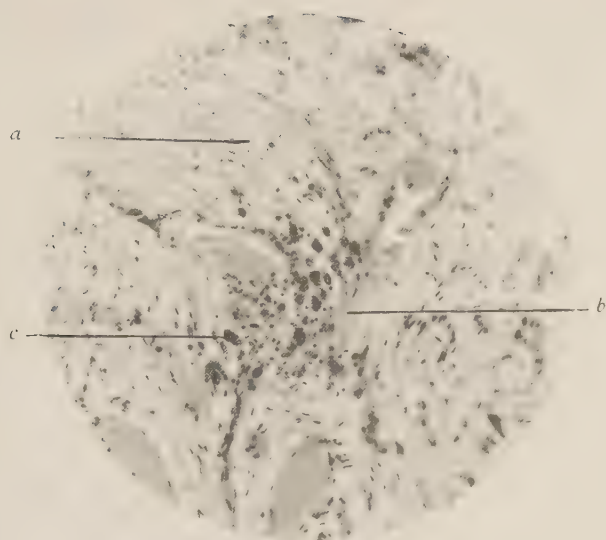


Fig. 4

Fragment de tibia — Gr. = 300.

Zone dans laquelle les travées osseuses ont presque disparu; deux lames ostéoides sont encore reconnaissables en bas de la figure. Les capillaires sont nombreux au sein du tissu fibroblastique serré qui remplit les espaces médullaires; (*a*) hémorragies récentes; (*b*) hémorragies anciennes; (*c*) le pigment ocre de ces dernières est soumis à une macrophagie intense.

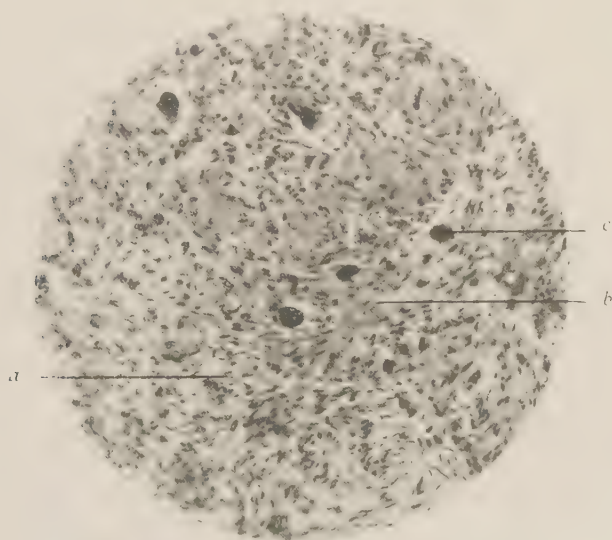


Fig. 5

Fragment de tibia. — Gr. = 300.

Zone centrale: les lamelles osseuses ont disparu; le tissu fibroblastique devient de plus en plus riche en cellules conjonctives qui se disposent en tourbillons; (*a*) de nombreuses hémorragies interstitielles (*b*) dissocient les faisceaux connectifs. C'est également dans cette zone qu'apparaissent les myélopaxes (*c*).

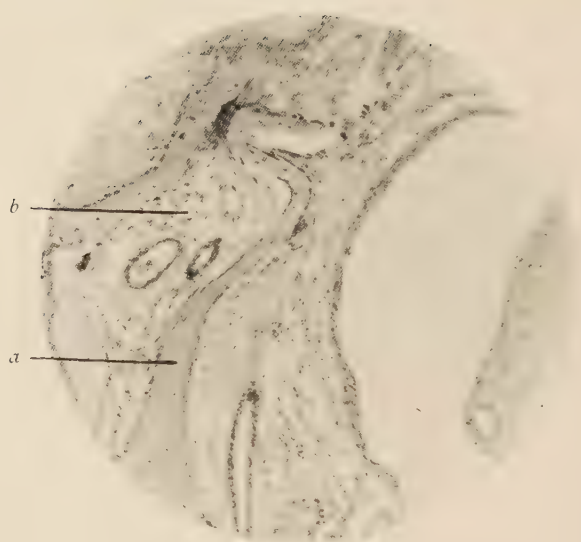


Fig. 6

Observation Proust — Gr. = 190.

Zone de fibrose médullaire simple avec raréfaction osseuse.

a) Lamelle osseuse. *b)* Tissu fibroplastique médullaire.

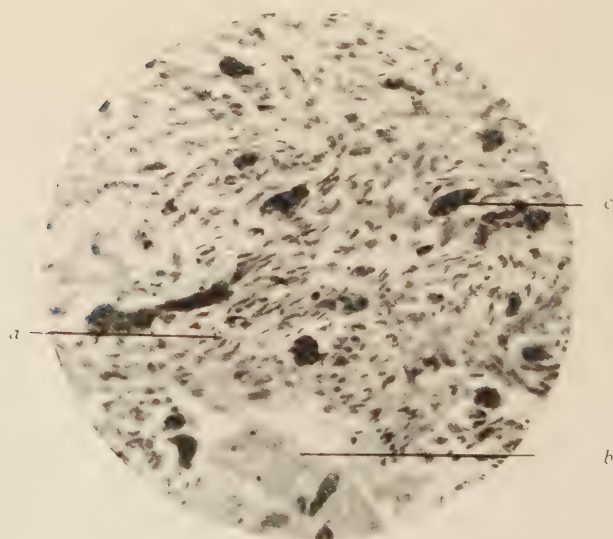


Fig. 7

Observation Proust. — Gr. = 300.

Zone fibroplastique pure avec hémorragies interstitielles; disparition totale des travées osseuses et apparition des myéloplaxes.

a) Fibroplast. *b)* Hémorragie. *c)* Myéloplaxe.

Péroné ? Même aspect avec cavités de petites dimensions bilatéralement ; à noter le boursoufflement aréolaire de la tête.

Fémur : Fémur gauche, lésion prédominante au tiers moyen. Ce sont des formations géodiques de même apparence radiologique que celles du tibia. Le début au niveau des épiphyses est marqué par des zones de raréfaction et de décalcification. Fémur droit : même aspect.

Humérus : début de géodes bilatéralement.

Radius : même aspect.

Crâne : d'apparence feutrée, pagétoïde.

Les os des mains et des pieds paraissent également indemnes. Les corps vertébraux lombaires également.

Biopsie du tibia : Le 2 février 1925 : « Dans la majeure partie du fragment excisé, on trouve une substance médullaire transformée en tissu fibroblastique serré avec disparition presque totale des éléments de la série myélogène. D'autre part, il semble qu'en certains points il y ait une légère raréfaction des lamelles osseuses » (Dr Leroux).

Autopsie : Le système osseux thoracique est fortement altéré. La partie antérieure des côtes, depuis leur union avec le cartilage jusqu'à la ligne axillaire, est friable, malléable ; elle est le siège de nombreuses fractures.

Les os longs des membres inférieurs sont, à proximité et au niveau des fractures, d'une friabilité extraordinaire, et c'est ainsi que l'on sectionne le fémur en deux ou trois coups de scie. Le crâne est également plus ramolli que normalement ; on n'y observe pas de géodes, le maxillaire inférieur ne paraît pas touché.

L'encéphale est normal à l'aspect extérieur et à la coupe.

L'hypophyse est prélevée à fin d'examen histologique. Les poumons, le cœur, les reins, les capsules surrénales ne présentent pas de lésions macroscopiques appréciables.

Quant au foie et au pancréas, ils sont nettement altérés : le foie est volumineux et présente les caractères macroscopiques du foie graisseux et infectieux, le pancréas est atteint de dé-

générescence grasseuse atrophique très marquée. Il y a lieu d'ailleurs de remarquer la prolifération vraiment pathologique du tissu grasseux abdominal.

La thyroïde paraît normale ; pas de parathyroïde apparente.

Examen histologique. — Nous remercions ici particulièrement le Docteur Leroux, chef des travaux pratiques d'anatomie pathologique à la Faculté de Paris, qui a bien voulu nous aider dans la partie histologique de ce travail.

Pancréas : Les lobules sont largement séparés les uns des autres par un tissu adipeux abondant. Quelques groupes sont encerclés par une gaine fibreuse qui se trouve particulièrement marquée autour des canaux excréteurs. Les acini glandulaires, quoique moins noduleux qu'à l'état habituel, présentent cependant une structure normale. Les îlots de Langerhans ne montrent pas de modification appréciable. Les vaisseaux, artères et veines, ont des parois normales. Il n'existe pas de différence entre les fragments prélevés au niveau de la tête, du corps ou de la queue.

Ovaire : Creusé de volumineux kystes, sans revêtement épithélial visible, à contenu hémorragique. Quelques corps jaunes cicatriciels, pas de follicule de Graff en évolution, pas de follicules primordiaux, vascularisation abondante (un rameau artériel du hile est oblitéré par un bouchon conjonctif, tandis que d'autres présentent une endartérite proliférante très marquée).

Surrénales : Distribution irrégulière des spongiocytes dans la zone corticale. Majorité des cellules indifférenciées ; quelques points d'envahissement adipeux.

Cadavérisation au voisinage de la substance médullaire.

Reins : Autolyse cadavérique très avancée ne permettant pas l'étude histologique des détails histologiques.

Corps thyroïde : Vésicules sensiblement égales, plutôt petites, substance colloïde acidophile, homogène, mais non ré-

tractile ; stroma conjonctif de soutien formé de trousseaux scléreux lobulant les groupes vésiculaires.

En un point petit adénome microscopique circonscrit à grandes vésicules colloïdes. Pas de modifications morphologiques des cellules épithéliales.

Parathyroïde : accolée au corps thyroïde, elle apparaît avec le volume d'une grosse noisette. La constitution histologique rappelle les différents éléments normaux, mais en quantité beaucoup plus abondante. On distingue deux plaques de tissu endocrinien complet, puis une vaste surface où cellules fondamentales et cellules éosophiles forment des groupes irrégulièrement mélangés les uns aux autres. L'ensemble est parcouru par des travées fibreuses souvent importantes. Les cellules sont disposées en majorité sous forme de cordons paravasculaires ; les formations acineuses sont rares, bordées seulement de cellules fondamentales et ne contiennent pas de substance colloïde. L'étude de la morphologie cellulaire ne révèle aucune figure anormale. Il semble bien s'agir d'un adénome parathyroïdien.

Hypophyse : Structure générale normale.

Rien à signaler dans le lobe nerveux. Pas de *pars intermedia* visible. Le lobe glanduleux est particulièrement riche en cellules chromophiles : proportion sensiblement égale de cellules baso et éosinophiles. Quelques rares vésicules colloïdes. Dans la partie centrale de ce lobe glandulaire apparaît une zone arrondie, scléreuse, où les cellules épithéliales ont disparu.

Côtes : 1° Fragment. Coque périostique en continuité avec quelques lamelles osseuses qui forment une bordure à la cavité centrale contenant un tissu adipeux riche en cellules myélogènes. Entre les lamelles elles-mêmes, tissu conjonctif dense fibroblastique ; quelques rares ostéoclastes. Ostéoblastes et osséine d'apparence normale.

2° Fragment : Même structure d'ensemble, mais périoste moins épais et couronne osseuse plus dense formant une co-

que continue trouée seulement de quelques lacunes médullaires autour desquelles les travées osseuses dessinent un réseau épais. Dans les orifices médullaires, autour du capillaire central apparaît un tissu conjonctif feutre avec fibroblastes anastomotiques étoilés et réseau lâche de fibres collagènes ; en bordure des lamelles osseuses existe une couronne d'ostéoblastes. En un point de la circonférence de ce fragment apparaît une image différente ; le réseau osseux a presque disparu ; il ne persiste que quelques plaques ostéoïdes au sein d'un tissu conjonctif fibrillaire à cellules étoilées. Les vaisseaux, nombreux à ce niveau, sont congestionnés et entourés de cellules libres : lymphocytes, mononucléaires, plasmocytes et quelques plasmodies multinucléées. Toute la partie centrale est comblée de tissu adipeux. Enfin, on note en bordure de la couronne osseuse des rameaux artériels à parois nettement épaissies.

Péroné : Le périoste d'épaisseur irrégulière, se continue directement avec le tissu fibroïde qui remplit les espaces médullaires de la zone périphérique. Les lamelles osseuses sont en nombre variable et surtout d'épaisseur très différente : denses et assez volumineuses lorsque la substance médullaire est grasseuse, beaucoup plus grêles et comme usées lorsque la moelle osseuse est remplacée par du tissu fibroïde, elles disparaissent enfin presque complètement au niveau d'une zone fibroblastique plus serrée qu'il y a lieu d'étudier plus particulièrement. Il existe, en effet, à ce niveau, une vascularisation par capillaires à paroi embryonnaire particulièrement riche. Au voisinage de ces capillaires existent des petites hémorragies interstitielles, nombreuses, au niveau desquelles on note la présence de macrophages bourrés de pigments ocres. Enfin au centre de cette zone fibroblastique apparaît un nodule composée essentiellement de fibroblastes dissociés par une infiltration hémorragique. Fait important : c'est justement à ce niveau que l'on note la présence de quelques cellules multinucléées du type myéloplaxe. Il semble y avoir un rappor-

chement à faire entre raréfaction osseuse, fibrose médullaire, hypervascularisation, hémorragies interstitielles et réaction macrophagique et giganto-cellulaire.

Tibia : Présente deux zones distinctes, l'une paraissant répondre à l'os primitif constitué par une charpente osseuse périphérique et une zone médullaire centrale grasseuse, dans laquelle on ne note qu'une hémorragie diffuse récente et la présence de quelques nids lymphoïdes d'aspect inférieur. Sur une certaine étendue de la coque osseuse périphérique on note un aspect déjà décrit pour le péroné ; raréfaction osseuse et fibrose des espaces médullaires.

Au niveau de cette modification cellulaire apparaît une saillie de tissu conjonctif entremêlé de quelques lames osseuses peut-être de néo-formation. Dans l'épaisseur de cette masse fibreuse on note encore comme dans le péroné des hémorragies interstitielles récentes, des macrophages bourrés de pigment ocre et quelques zones richement cellulaires, hémorragiques et parsemées de quelques myéloplaxes.

Fragment de crâne caractérisé : 1° Par une fibrose médullaire analogue à celle des autres os, mais dans laquelle on note un état d'angiectasie particulièrement marqué.

2° Par un métamorphisme de l'osséine qui a perdu sa structure lamelleuse pour devenir finement granuleuse, cependant que les ostéoblastes se présentent comme des petites cellules arrondies à noyau très foncé.

L'examen histologique montre encore, d'une façon générale qu'il ne s'agit pas de kystes mais de géodes. En effet, nous ne trouvons pas entre la paroi de la cavité et son contenu la membrane épithéliale, le sac du kyste. Ainsi avons-nous appelé l'ostéopathie de Recklinghausen une ostéite fibro-géodique et non fibro-kystique.

Dans la diversité des images histologiques que nous venons d'étudier, nous retiendrons les points suivants qui nous paraissent correspondre à des stades successifs de cette évolution pathologique.

Raréfaction osseuse et fibrose médullaire.

Etat angiomateux.

Hémorragies interstitielles.

Prolifération fibroblastique et apparition de myéloplaxes.

Inclusion des globules rouges dans les plasmodes.

Cet exposé nous amène donc à considérer la dernière figure : prolifération fibroblastique et apparition de myéloplaxe comme l'aboutissant de processus pathologiques probablement très divers portant électivement sur le tissu osseux.

Nous reviendrons au chapitre du diagnostic sur ces figures histologiques et reparlerons à ce moment en détail des tumeurs à myéloplaxes et du rôle qu'il faut attribuer au myéloplaxe.

OBSERVATION III

Il s'agit d'une petite fille de 4 ans qui fut amenée en avril 1923 au Docteur Ducroquet.

Elle présentait alors une déformation du membre inférieur gauche en genu-varum par inflexion de l'extrémité inférieure du tibia. Les autres segments osseux paraissaient cliniquement normaux, la malade n'a jamais souffert au niveau de la région infléchie.

Le diagnostic de rachitisme semblait s'imposer ; toutefois, la malade ne présentant aucun autre signe de cette affection, on préféra avant de conclure prendre un cliché radiographique de la région atteinte.

Le résultat fut pour le moins inattendu, puisqu'au lieu de l'aspect habituel de l'épiphyse rachitique, le cliché montra aux deux extrémités du tibia et de l'extrémité inférieure du fémur des taches claires à contour polycyclique qui firent immédiatement penser aux kystes osseux multiples de la maladie de Recklinghausen.

En présence de ces faits, des radiographies de tous les os

furent exécutées, qui confirmèrent le diagnostic, et montrèrent toute une série de localisations qui, n'ayant provoqué aucun trouble, n'avaient pas été soupçonnées.

Nous décrivons rapidement l'aspect radiologique des os atteints.

Au membre inférieur gauche : aucun os long n'est éparpillé.

Le tibia est creusé à l'extrémité inférieure de sa diaphyse d'une énorme géode qui semble communiquer avec une cavité située au même niveau en pleine diaphyse péronière. Son extrémité supérieure présente en plein bulbe osseux trois cavités disposées en trèfle dont l'intérieur semble parcouru d'ombres osseuses moins apparentes. Au même niveau, on voit une ombre claire contre le bord externe de l'os. C'est au niveau de ces lésions que s'est produite progressivement l'inflexion tibiale ; on ne voit du reste à cet endroit aucun trait de fracture. La malade a toujours marché, n'a jamais souffert, et il est impossible de savoir s'il s'agit d'une inflexion simple ou d'une fracture pathologique.

Signalons encore quelques zones claires en pleine épiphyse tibiale supérieure.

Le fémur présente dans tout son bulbe inférieur des kystes à disposition longitudinale ; l'un d'eux les prolonge en forme de tache claire en pleine diaphyse. Le col fémoral épaissi, très perméable aux rayons, présente de nombreux kystes dont l'un à situation inféro-interne est plus grand que les autres (2 centimètres sur 1 centimètre).

Au membre inférieur droit.

Au fémur, les kystes de l'extrémité inférieure semblent disposés en rangées longitudinales dont l'une issue de l'espace intercondylien remonte presque jusqu'à la partie moyenne de la diaphyse, une autre externe semble sous-périostée longeant la table externe de l'os qu'elle entame.

L'extrémité supérieure très décalcifiée est également creusée de cavités surtout dans la région intertrochantérienne.

La tête fémorale semble elle-même érodée dans sa partie externe.

Le bassin présente quelques zones claires qui font penser à l'existence de kystes au niveau des ischions et dans la région de l'aile iliaque immédiatement sous-jacente au cotyle.

Le rachis ne semble pas indemne, la région lombaire est très décalcifiée, les contours des vertèbres sont très difficiles à apprécier, mais on ne distingue pas de cavités nettes.

Au membre supérieur gauche, zones floues au niveau des têtes des 4^e et 5^e métacarpiens ; kystes nets sur les phalanges des quatre derniers doigts.

L'extrémité inférieure du cubitus est imperceptible aux rayons et semble sectionnée à l'emporte-pièce.

Au membre supérieur droit, on note des petits kystes très apparents sur toutes les phalanges comprises dans le champ radiographique et sur les deux derniers métacarpiens.

Le crâne fut radiographié plus tard (novembre 1924). Il ne présente aucune trace de géode et la voûte ne donne pas l'aspect feutré, ouaté.

Cette enfant fut régulièrement suivie depuis 1923 ; elle ne présente aucune tare nette ; pas de tuberculose dans la famille. Il ne semble pas s'agir de syphilis. Le B.-W. est négatif.

Elle a des frères et sœurs nés avant et après elle et parfaitement bien portants.

Elle fut cependant soumise à un traitement antisypilitique (frictions) et l'on défendit la marche pour éviter l'accentuation du genu-varum. Ce traitement a été rigoureusement suivi et il semble bien que le mercure n'ait eu aucune action puisqu'une nouvelle radiographie montre que les kystes de l'extrémité supérieure du tibia se sont agrandis et en partie fusionnés. Le genu-varum est beaucoup plus accentué, tant à l'examen clinique que radiographique et il vient de nécessiter une ostéotomie.

OBSERVATION IV

L'enfant Eugène Bes..., né en 1909, de santé robuste, présente, à partir de l'âge de 7 ans, une série de fractures.

En 1915, chute sur le bras droit fléchi. Fracture. Plâtre. Résultat défectueux, membre en rotation interne. Le Professeur Kirrison propose une opération qui est refusée.

En mars 1916, nouvelle fracture de l'humérus droit ; plâtre, consolidation avec gros cal.

En mai 1920, l'enfant tombe en jouant et se fracture pour la 3^e fois l'humérus droit. Pose et maintien d'une écharpe.

Août 1921, l'enfant se prend le pied dans un rail, tourne sur lui-même et tombe, il ne peut se relever, et à Vendôme, où il est soigné, on diagnostique une fracture sous-trochantérienne du fémur gauche qu'on traite par l'extension continue ; 60 jours après l'accident la fracture est consolidée et le malade commencé à marcher.

Enfin, le 7 février 1922, nouvelle fracture de l'humérus droit au tiers supérieur par chute ; c'est à ce moment qu'il est examiné par le Docteur Massart.

Examen le 14 février 1922.

Bras droit en abduction ; l'humérus présente une courbure à convexité externe. A la partie moyenne de cet os, déformation fusiforme surtout marquée en avant ; légère ecchymose à la face postérieure du bras. La palpation fait sentir à la partie moyenne un cal volumineux au niveau duquel la pression éveille de la douleur. Pas de raccourcissement. Articulations de l'épaule et du coude normales.

Cuisse gauche. Déformation en crosse de la partie sous-trochantérienne du fémur ; raccourcissement de deux centimètres, claudication légère.

La radiographie faite en ce moment montre au niveau de l'humérus droit une bascule de la tête humérale traduisant la fracture du col chirurgical et une augmentation de volume du tiers moyen de la diaphyse. A ce niveau l'os est comme



Fév. 1922

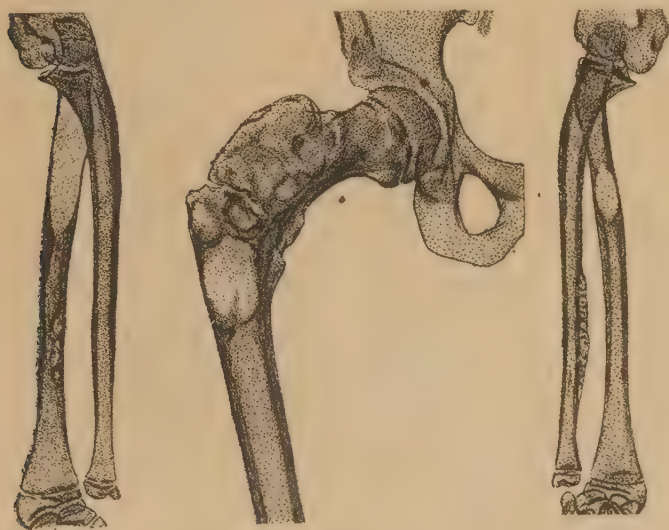
Mars 1922

Nov. 1922

OBS. IV. — FIG. I

Humérus droit. — Evolution progressive des lésions géodiques en l'espace de 6 mois

soufflé ; il est beaucoup plus transparent et la lame compacte est très amincie. Une vaste géode occupe toute cette région au milieu de laquelle on aperçoit, d'ailleurs peu marqué, un trait de fracture. Au-dessus et au-dessous, la diaphyse est parsemée de taches claires qui correspondent à la formation de multiples cavités intra-osseuses. C'est l'aspect absolument typique de l'ostéite fibro-géodique de Recklinghausen. On note sur cette même radiographie un aspect vacuaire de l'omoplate au voisinage de la cavité glénoïde.



OBS. IV. — FIG. 2

- 1) *Avant-bras gauche.* — Grosse géode du $\frac{1}{3}$ rayon du Radium, 3 petites cavités au $\frac{1}{3}$ inférieur de cet os.
- 2) *Fémur gauche.* — Déformation en crosse, considérable, du $\frac{1}{3}$ supérieur de la diaphyse. Fracture sous-trochantérienne.
- 3) *Avant-bras droit.* — Géode sur le radius. Rien au cubitus.

Cuisse gauche. La partie supérieure de la diaphyse est très augmentée de volume et déformée en crosse. De vastes géodes apparaissent en clair sur l'épreuve radiographique, la lame



Obs. IV. — FIG. 3

Jambes droite et gauche. — Géode très nette à la partie moyenne de chacun des péronés.

Rien aux tibias.

Noter l'aspect stratifié de l'os compact (Σ).

compact est amincie. Enfin, un trait de fracture s'aperçoit nettement au-dessous du grand trochanter.

Quoiqu'un examen clinique attentif n'ait pas révélé d'autres lésions osseuses, il est procédé à un examen radiographique complet de l'enfant. On note ainsi que le radius droit présente des images lacunaires dont une grande occupe un tiers supérieur de l'os et trois petites sont groupées vers la

partie moyenne. Le radius gauche présente une cavité anormale au-dessous de l'insertion bicipitale.

Le cubitus gauche est hypertrophié vers son quart inférieur. Les deux péronés montrent en leur milieu une géode fusiforme. Notons au niveau des deux tibias, un aspect stratifié du tissu compact qui relève de la syphilis héréditaire. Le reste du squelette paraît normal.

L'examen général de l'enfant ne révèle rien d'anormal, mais un B.W. est positif dans le sang ; il est alors institué, à la Clinique des Enfants-Malades, un traitement prolongé à raison de 15 centigrammes de sulfarsénobenzol novococainé intramusculaire tous les deux jours, en séries de 10 injections.

L'enfant est revu en octobre 1922, après six mois de traitement : l'état général est excellent, les douleurs avaient disparu dès la première série d'injections. La fatigue dont se plaignait toujours autrefois l'enfant n'a pas reparu. Mais l'examen radiographique complet ne montre aucune modification régressive des lésions osseuses, l'aspect des géodes est le même qu'en février. Quelques jours après, d'ailleurs, l'enfant revenait avec une nouvelle fracture de l'humérus droit au milieu du foyer d'ostéite. Un appareil plâtré fut appliqué et la consolidation obtenue.

L'enfant fut perdu de vue depuis cette époque, mais nous avons su qu'il avait récemment subi une opération chirurgicale (probablement en vue de consolider son humérus).

OBSERVATION V

(Due à l'obligeance de notre collègue et ami, le Dr Huc)

Mme H..., 48 ans. Pas d'histoire pathologique intéressante dans l'enfance ou l'adolescence. Premières règles tardives, irrégulières ; la malade a toujours été mal réglée et d'une façon insuffisante dans la suite jusqu'à l'âge de 35 ans ; depuis cette

époque, règles abondantes. mais périodicité constamment troublée.

Pas d'autres phénomènes caractéristiques d'une insuffisance des glandes endocrines.

Mariée deux fois ; deux enfants bien portants (28 et 16 ans), mais la première fille ayant nettement les caractères physiques de la mère et mesurant elle aussi 1 m. 51.

Les premiers phénomènes osseux sont difficiles à préciser : jeune fille ou jeune femme, la malade se plaint d'entorses fréquentes ; l'une d'elle semble avoir été plus marquée que les autres (la malade avait 26 ans) et peut-être était-ce un arrachement du bord interne de la malléole péronière gauche, celle-ci étant un peu épaissie comparativement avec le côté droit.

En octobre 1917, la malade se plaint de douleurs dans les jointures, d'épaississement des extrémités articulaires des doigts ; on porte le diagnostic de rhumatisme déformant.

Au cours d'une cure thermale, elle accuse spontanément au réveil des douleurs très vives au niveau de la clavicule droite ; douleurs précisées dans une zone nette, augmentant par les mouvements, ayant duré deux mois environ.

L'examen actuel montre au niveau du tiers moyen et du tiers interne de cet os un épaississement assez marqué qui semble être un cal volumineux et un peu fusiforme. Pas de troubles de compression nerveuse. Motilité de la ceinture scapulaire normale.

Dans l'hiver 1918-19, pleurésie séro-fibrineuse droite en galette ; les symptômes persistent deux mois environ. L'état général laisse à désirer ; fièvre peu élevée, mais constante.

En avril 1919, règles de quinzaine très abondantes ; opothérapie thyro-ovarienne qui calme les accidents. Diagnostic. Utérus fibromateux.

A la même époque douleurs dans les membres et dans les jointures. Le rapprochement de ces douleurs et de l'épanchement fait porter le diagnostic de rhumatisme. La malade part

pour Dax, où le médecin consulté conseillé de quitter Dax, disant (sans porter de diagnostic), qu'il ne s'agissait pas de rhumatisme.

En 1920, l'état général du sujet décline, la malade se plaint d'être toujours fatiguée, pas de température, les règles sont à peu près normales.

Le 1^{er} mai 1921, en poussant sans violence une portière d'auto à la campagne, fracture de l'humérus gauche à l'union du tiers moyen et du tiers supérieur : appareil plâtré, sans radiographie (Hennequin).

En mai 1922 : la malade étant dans son lit et voulant soulever une carafe de taille très moyenne pour se verser à boire, ressent une douleur brusque dans le bras droit et entend un craquement.

En juillet 22, se promenant dans sa chambre, la malade met les pieds dans un peignoir trop long et manque de tomber ; elle essaie de tirer sur le peignoir pour le dégager : douleur brusque au niveau du bras gauche et nouvelle fracture du bras gauche à peu près au même point que la première fois.

La malade entre dans une clinique chirurgicale en province.

Radiographie : Diagnostic : sarcome de l'humérus ?

Après consultation et discussion, on admet plutôt le diagnostic d'ostéomalacie de nature inconnue ou de tuberculose osseuse.

Pas d'antécédents syphilitiques, pas de stigmates.

Ce dernier diagnostic s'appuyant sur l'aspect des gommes osseuses que donnent les foyers de fracture (Wassermann négatif, flocculation légèrement positive, Hecht : id.).

Au cours de l'immobilisation de la malade on essaya la thérapeutique récalcifiante sous toutes ses formes et les extraits thyro-ovarien, parathyroïdien (Choay) sans aucun succès.

La guérison est extrêmement lente, quatre mois environ, et

la malade sort de son appareillage avec un bras complètement déformé.

Au cours de cette période d'immobilisation, la malade semble s'être cassée la 10^e côte en se retournant dans son lit ; la fracture ne s'est accompagnée d'aucune réaction pleurale.

Pendant l'hiver 1922-23, traitement mixte arsénobenzol et Hg, fait par un syphiligraphe parisien.

La malade supporte très bien des doses considérables d'arsénobenzol ; l'amélioration est nette : reprise de poids et d'appétit, la malade a meilleure mine ; elle se plaignait des jambes, ne pouvait marcher, et à la suite du traitement, peut se promener dans la rue, prendre des omnibus.

Au printemps 1923 : la malade retourne en province très améliorée et peut reprendre une existence à peu près normale, sortant très peu ; elle continue cependant le traitement récalcifiant et les extraits de glandes endocrines.

Pourtant de temps à autre, elle se plaint de douleurs aiguës nocturnes dans les jambes ; il semble que les tibias et les fémurs s'incurvent un peu en avant ; les tibias prennent l'aspect de fourreaux de sabre.

En été 1923 : On essaie en province un traitement avec un sel de Bi qui ne peut être continué. Disparition des règles.

L'hiver 1923-24 et le printemps 24 sont bien supportés, quoique la malade se plaigne beaucoup des jambes (douleur la nuit, fatigue à la marche, aucun signe objectif).

En mai 1924, la malade se plaint de diplopie du côté droit. L'examen oculaire (M. Poulard) confirme cette diplopie, mais la pathogénie de ces accidents n'est pas nettement établie, une tumeur osseuse de l'orbite ou une méningite de la base pouvant donner pareils troubles.

Le traitement par l'arséno-benzol est repris, mais moins bien supporté : réactions aux grosses doses, alors qu'il y a un an elles étaient parfaitement tolérées.

En août 1924, traitement aux sels de bismuth. Au bout de 15 jours, frissons, température, urines troubles.

Pyélonéphrite grave.

En septembre 1924, la malade couchée, en se retournant dans son lit se cassa le fémur gauche. Lit Dupont. Appareil de Hennequin.

En octobre-novembre : régime, lavages de vessie (la malade fait de la cystite). Uroformine, reprise des extraits endocriniens.

En janvier 1925, il n'y a pas de consolidation du foyer de fracture, et l'autre fémur paraît épaissi, très incurvé et prêt à se casser également au tiers moyen. Etat général très mauvais.

En février : amaigrissement considérable, cachexie. Toujours pas de consolidation du fémur, mais la malade ne souffre plus du foyer de fracture.

Le 20 février : diarrhée, vomissements incessants, ballonnement du ventre ; mort en 36 heures.

Remarques :

Chaque fracture avait des caractères douloureux, nets, permettant de la diagnostiquer.

La consolidation était lente, mais existait.

Il n'y eut aux membres, malgré l'importance du cal à droite comme à gauche aucun trouble de compression nerveuse. Pas de signes cliniques de tabes ou de syringomyélie.

OBSERVATION VI

(Obs. due à l'obligeance de M. Proust, chirurgien à l'hôpital Tenon)

Mme Georgette L..., 33 ans.

En 1917, la malade est soignée pour lésions syphilitiques et douleurs au niveau du membre inférieur gauche. Ces douleurs siègent à la face antérieure de la cuisse, à la face interne de la jambe et sur la malléole gauche. Elles se produisent sur-

tout pendant la marche. nécessitant l'usage d'une canne ; elles sont calmées par le repos ; il ne persiste alors que de légers élancements profonds de peu d'intensité.

Pas d'exacerbations nocturnes.

A l'examen, aucun signe objectif n'apparaît du côté du membre, mais il existe une diminution de l'extension des mouvements de la hanche.

Traitée d'abord pour du rhumatisme gonococcique et soignée en même temps pour la syphilis (B.-W. +), elle est considérée ensuite comme une coxalgique de la hanche gauche et de ce fait, passée en chirurgie.

La radio montre un début de décalcification de la tête fémorale ; la malade est mise en extension continue pendant cinq mois ; on applique ensuite un spica plâtré pendant trois mois.

Après enlèvement de l'appareil, les douleurs reprennent de plus belle, mais alors au niveau des deux tibias. Une radiographie faite en ce moment montre un zone claire à la partie supérieure du tibia droit et à gauche trois zones claires. On pense à des gommes et on refait le traitement anti-syphilitique. Deux mois après, la radiographie montre que les surfaces claires étaient devenues de larges cavités intra-osseuses. On envisage alors le diagnostic de sporotrichose osseuse, mais les examens montrent qu'il ne s'agit pas de sporotrichose ni de kyste hydatique.

En mai, fracture spontanée du tibia droit au tiers moyen. La tension de la principale des tuméfactions osseuses tibiales devenant gênante, M. Proust intervient le 23 mai : incision ; on tombe sur un kyste intra-osseux et sur du tissu charnu analogue à l'épulis saignant abondamment. Ce tissu formait une tumeur ovoïde du volume d'une grosse noix ayant pour ainsi dire rongé le tibia et difficilement détachable de la coque osseuse : tamponnement.

L'examen histologique pratiqué par le Docteur Lerot donne : « Foyer de résorption osseuse dans lequel le tissu osseux est remplacé par un tissu conjonctif adulte au sein

duquel on observe de grandes cellules multinuclées analogues aux myéloplaxes ». C'est là figure de la tumeur à myéloplaxes (voir planches histologiques).

En juillet 1922, une radiographie du tibia montre la présence d'un 2° kyste osseux au niveau duquel une fracture se produit juste au-dessous des tubérosités, en remettant la malade sur son lit.

A ce moment on institue un traitement radiothérapique dirigé sur les deux tibias.

En mars 1923, fracture spontanée de la clavicule gauche.

En mai 1923, fracture spontanée au tiers inférieur du tibia droit.

En 1924, fracture du tiers supérieur de la cuisse droite en remontant la malade sur son lit.

En janvier 1925, fracture spontanée du tiers supérieur de l'humérus droit.

Examen en mai 1925. — Impotence fonctionnelle absolue. Seuls la tête et les membres supérieurs sont mobilisables. La malade est alitée, envahie par de l'adipose et de l'œdème, on a l'impression que le corps est tassé, que le thorax et le bassin sont très rapprochés, que la poitrine est déformée. L'examen général est très difficile à pratiquer, car la moindre mobilisation, la palpation la plus douce réveillent des douleurs considérables.

Les viscères paraissent normaux ; pas de température.

Atteinte cérébro-méningée syphilitique certaine (pupilles inégales, irrégulières, Argyll, B.-W, +).

Intelligence complètement conservée.

Les membres inférieurs sont absolument inertes ; l'état des reflexes est impossible à préciser. La malade est d'une fragilité osseuse considérable ; le moindre mouvement étant susceptible de causer une fracture.

La radiographie générale du squelette montre que tous les os sont atteints par le processus de l'ostéite fibro-géodique.

Les clavicules, les humérus, les omoplates, le crâne, ce der-

nier remarquable par son aspect feutré, ouaté généralisé, et par la présence de petites géodes au niveau des frontaux (rien à signaler aux maxillaires inférieurs).

OBSERVATION VII (1)

Jousserant, 54 ans, entre salle Barth, lit 3 bis, le 7 avril 1925.

Le malade vient à l'hôpital parce qu'il souffre de l'estomac et qu'il vomit. En réalité quand on le fait préciser, on se rend compte qu'il souffre non seulement de la région épigastrique, mais aussi à la base du thorax.

Les douleurs qu'il accuse n'ont aucun rapport avec l'horaire des repas et paraissent tout à fait indépendantes de l'ingestion des aliments. Elles surviennent à tout moment sous forme de crampes, de sensations constrictives : elles n'affectent nullement le caractère de brûlures ou d'élançement. Peu violentes; en général, elles s'accompagnent parfois de vomissements alimentaires ou bilieux.

A l'examen, l'abdomen est sensible à la pression, au-dessus de l'ombilic, mais la radioscopie pratiquée à l'aide de la bouillie barytée, ne montre aucune image pathologique de l'estomac : l'évacuation se fait normalement et le transit pylorique s'effectue de façon régulière. La mobilité de l'organe n'est ni exagérée ni affaiblie.

Il existe d'autre part, chez notre malade un symptôme qui mérite de retenir l'attention : la paupière gauche est tombante, et ce ptosis, indiquant une atteinte de la III^e paire doit nous faire rechercher, si les phénomènes gastriques dont la cause nous échappe ne sont pas imputables au tabès. Le malade, il est vrai, ne croit pas avoir contracté la syphilis, cependant la paralysie de la III^e paire est si souvent d'origine syphilitique, et les manifestations gastriques peuvent être si

(1) ACHARD et THIERS. — *Société Médicale des Hôpitaux*, juin 1925.

précoces dans le tabès, qu'un examen minutieux du système nerveux s'impose. Or, les réflexes tendineux et cutanés sont normaux ; il n'y a pas de troubles de l'équilibre ni de signe de Romberg ; on ne décèle aucun trouble de la sensibilité superficielle, ni de la sensibilité profonde. A l'examen des yeux, en dehors du ptosis, on note seulement une légère limitation dans le mouvement de latéralité et d'élévation du globe oculaire du côté gauche. Les pupilles sont égales et rayonnent correctement à la lumière et à la distance ; il n'y a donc pas de signe d'Argyll-Roberston.

Enfin, la ponction lombaire a ramené un liquide clair, normal, contenant 0 gr. 20 d'albumine par litre et un lymphocyte seulement par millimètre cube à la cellule de Nageotte. La réaction du benjoin colloïdal s'est montrée subpositive dans la zone syphilitique ; par contre la réaction de Wasserman a été franchement positive dans le sérum sanguin.

Quand on serrait de plus près l'interrogatoire du malade, on apprenait aussi que les mouvements du bras droit ne se faisaient pas sans douleur, qu'il avait quelque gêne à s'en servir. Cette gêne douloureuse existait depuis quatre mois elle était survenue assez brusquement, et, le médecin qui était appelé à la voir avait pensé à une arthrite rhumatismale de l'épaule. Au toucher, on percevait à la partie supérieure de l'humérus, une augmentation de volume de l'os dont la surface était rugueuse et sensible à la pression ; l'articulation était libre et les mouvements du bras s'exécutaient sans difficulté.

Là ne devraient pas se borner nos constatations ; en explorant le squelette osseux nous étions amenés à découvrir d'autres particularités.

A la jambe gauche, près de la crête tibiale se trouvait en effet, sur la face interne de l'os à l'union du tiers moyen et du tiers supérieur une saillie osseuse, dure, du volume d'une noisette, absolument indolore.

Dans le dos, vers la XII^e côte, se trouvait une autre saillie

osseuse allongée, faisant corps avec la côte. Une pression énergique à la surface de cette saillie, déterminait une sorte de crépitation dure, comme un bruit d'écrasement. Une ponction exploratrice ne ramena que quelques gouttes de sang.

Enfin, on trouvait une saillie osseuse à la partie externe du manubrium.

Evolution. — En raison de la positivité du Bordet-Wassermann, un traitement anti-syphilitique fut institué et l'on fit au malade, pour commencer, prudemment, une injection de 0,10 de néosalvarsan.

Le 26 à la visite, nous avons la surprise de constater une fracture de l'humérus, au tiers inférieur. L'os, dans cette portion, est gonflé, il y a une ecchymose sanguine étendue et à l'examen on perçoit une mobilité anormale de l'os avec de la crépitation. Les mouvements passifs sont douloureux. Il n'y a pas eu de traumatisme, le malade est resté couché, il n'est pas tombé de son lit, la fracture s'est donc produite spontanément.

Le lendemain, le malade tombait progressivement dans le coma, sa respiration s'embarrassait, devenait suspirieuse, le pouls s'accroissait.

Au pied gauche, l'irritation cutanée plantaire déterminait un réflexe des orteils en extension. Au visage se montrent des signes de paralysie faciale ; le malade succombait dans la nuit.

Ce que nous a montré la radiographie :

Le squelette osseux crânien avait été radiographié pour rechercher s'il n'y avait pas d'exostose pouvant expliquer le ptosis. Pas d'image kystique, mais voûte légèrement ouatée.

Humérus droit : tiers supérieur, au-dessous de la tête humérale qui est normale, diaphyse irrégulière, élargie avec productions osseuses. On dirait que l'os a été le siège d'une fracture à plusieurs fragments réunis par cal vicieux.

Au tiers inférieur, cavité ovoïde à grand axe longitudinal creusant la cavité médullaire de l'os. Le contour de l'humérus

n'est pas modifié, il existe seulement un léger épaissement linéaire de la lame compacte à la limite de la cavité. On note au-dessus et au-dessous de cette importante cavité des traces de décalcification. Enfin, il existe un trait de fracture linéaire traversant horizontalement la partie renflée de l'ovoïde géodique et déplaçant les deux fragments de l'humérus d'une façon insignifiante.

Notons que *la clavicule et l'omoplate droites* présentent un début d'apparence géodique.

Tibia droit : Il existe deux cavités kystiques, allongées, à grande axe parallèle à l'os et situées immédiatement en arrière de la crête tibiale. A ce niveau la surface du tibia n'est pas déformée, le tissu osseux environnant est d'aspect normal.

Péroné droit : Quelques zones de décalcification, traces de début de futures géodes.

Rachis et bassin paraissent normaux.

Notons que dans l'ensemble il existe, outre les cavités intra-osseuses, un épaissement et une sorte de statification de l'os compact qui semblent rattachables à la spécificité que présentait le malade.

Le reste du squelette ne fut pas radiographié, le malade étant mort assez brusquement. L'autopsie n'a pu être faite.

DIAGNOSTIC

Diagnostic de la forme généralisée

Deux grands chapitres, suivant qu'il s'agit de la forme généralisée ou de la forme localisée de l'ostéopathie de Recklinghausen.

Cliniquement le problème se pose un peu différemment, suivant qu'il s'agit d'un enfant ou d'un adulte.

1°) Voici un enfant ou un adolescent chez qui se produit une série de fractures, spontanées, ou se faisant à l'occasion de traumatismes légers, voire même à la suite de mouvements normaux. On pourrait penser à du *rachitisme*, mais les signes cardinaux de cette affection font défaut : pas de déformation thoraco-abdominale, pas de noues, pas de retard dans l'ossification, pas de modification du squelette crânio-facial, mais des points communs : incurvation des os longs, genu-varum possible, fractures spontanées non douloureuses.

Evidemment l'ostéite généralisée semble une rareté dans l'enfance, mais nous en rapportons un cas cependant (obs. III) où en face d'un genu-varum, on pensa d'abord à du rachitisme. Il suffit d'ailleurs, si un doute clinique pouvait persister, de pratiquer une radiographie

du squelette qui montre une décalcification générale et un aspect bien caractéristique, en dents de peigne, de la portion de l'épiphyse au niveau du cartilage de conjugaison.

Notons, cependant, qu'il existe parfois dans le rachisme un aspect vacuolaire curieux des bulbes osseux, ceux-ci paraissant être constitués par de petites loges séparées par des cloisons plus denses, mais ne donnant pas cependant l'aspect géodique si spécial de Recklinghausen.

Mais vraiment trop de différences cliniques et radiologiques séparent les deux affections (que Recklinghausen rangeait cependant avec l'ostéomalacie dans le même groupe : malacie métaplastique) pour arrêter bien longtemps le diagnostic.

Il existe une maladie de l'enfance bien spéciale, l'*ostéopsathyrose*, ou fragilité congénitale des os, qui peut apparaître dès les premières semaines de la vie, et se caractérise par des fractures spontanées souvent multiples, 30-40... Fractures peu douloureuses qui montrent à la radiographie un os plus transparent que normalement, sans incurvation et qui casse comme du verre au lieu de plier comme les os grêles des enfants. D'étiologie inconnue, l'*ostéopsathyrose* n'est ici qu'à citer.

2°) Chez l'adulte le diagnostic erre souvent fort longtemps tant que l'on ne pratique pas une radiographie : on pense au rhumatisme articulaire aigu ou subaigu, à de la coxalgie, à la spécificité osseuse, à l'ostéomyélite chronique, mais surtout à la *maladie de Paget* ; ce qui

eut lieu dans les observations II et III. Devant des douleurs légères, l'impotence fonctionnelle plus ou moins prononcée, une tuméfaction et déformation osseuse variables, on pense, en effet, chez un adulte, à un début de Paget. Cependant dans le Paget, qui débute souvent plus tardivement, il existe des déformations osseuses plus généralisées et il est rare de trouver le massif osseux crânien, les clavicules, absolument indemnes.

Le diagnostic se fait à la radiographie.

Dans le Paget, l'os est augmenté de volume dans sa totalité et il est plus ou moins incurvé. La dislocation trabéculaire donne à la radio un aspect floconneux, ouaté, le rebord de l'os apparaît flou, plus ou moins ondulé et souvent limité par un double contour.

Dans le Recklinghausen, l'élément caractéristique est la géode.

Ces pseudo-kystes apparaissent sur le papier positif comme une série de petites cavités claires, de contours nettement arrondis, du volume d'une noisette à celui d'une noix, se détachant sur le reste de l'os, en particulier sur la lame compacte qu'elles découpent souvent comme à l'emporte-pièce.

L'os apparaît épaissi, élargi, boursofflé, avec un aspect aréolaire bien spécial : on aperçoit nettement des trabécules osseuses qui séparent les différentes géodes, et l'on constate par endroits, qu'à la périphérie il ne reste plus qu'une mince ligne de lame compacte séparant géode et périoste.

Tel est, à l'endroit des lésions maxima, l'aspect de l'os atteint d'ostéite fibro-géodique. Le début de l'altération

osseuse ne se manifeste pas par autant de signes radiologiques. C'est simplement une série de zones, de plages de raréfaction osseuse et de décalcification qui apparaissent sur l'épreuve positive plus claires que le reste de l'os, signes qui n'ont pas de valeur propre et se rencontrent dans de nombreux troubles d'ostéopathie raréfiantes.

Une seule ressemblance radiographique existe entre les deux affections, c'est l'image du crâne. Même aspect feutré, ouaté, floconneux. Mais dans le Recklinghausen la voûte est moins épaisse et il existe dans certains cas des images kystiques. Le diagnostic différentiel, sur cette seule image radiographique, peut être impossible.

Si, au point de vue clinique le diagnostic se pose entre les deux ostéopathies, la radiographie vient donc, réserver faite de l'image crânienne, trancher le différent, et il suffira de regarder les planches radiographiques pour concevoir la dissemblance qui existe entre Paget et ostéite fibro-kystique.

Pour contrôler le diagnostic différentiel des différentes ostéopathies que nous venons de passer en revue, nous avons, sur les indications de notre Maître le professeur Sicard, pratiqué l'épreuve *lipiodotée du canal médullaire osseux*. Celle-ci est très simple à exécuter. Le tibia est l'os de choix parce que le plus accessible. Sur la face cutanée antéro-interne du tibia, à une hauteur variable de la diaphyse, anesthésie cutanée avec une solution de novocaïne à 1 % ; on attend 5 minutes, puis l'on incise au bistouri sur une longueur de un demi à 1 centimètre, la pointe du bistouri allant jusqu'à l'os. Ceci

fait, on utilise un petit perforateur ou la vrille à main classique, et le plus aisément du monde on perfore la lame compacte ; brusquement on pénètre dans la cavité médullaire, ce dont on s'aperçoit à la liberté d'allée et venue de la mèche.

Aucune douleur, sauf au moment où la pointe de la mèche approche du canal médullaire.

On retire la mèche, et l'on injecte avec une aiguille grosse (à diamètre à peine inférieur à celui de la vrille), un peu de la solution novocaïnée. Ceci fait, on pousse très lentement, en deux à trois minutes, un à deux centimètres cubes de lipiodol, et on laisse la seringue en place plusieurs minutes, de façon à s'opposer au reflux de l'huile iodée. Pansement ordinaire.

On attend deux à trois jours avant de radiographier, tandis qu'on laisse le malade marcher pour que le lipiodol chemine en tous sens.

En résumé, aucune douleur (sauf au moment où le foret perfore le dernier millimètre de la lame compacte), à condition d'opérer avec de la novocaïne.

Aucun incident consécutif (pas de température, pas d'infection, pas de douleurs osseuses).

Résultat thérapeutique intéressant : c'est ainsi qu'un malade pagétique et un adolescent porteur d'une ostéomyélie ancienne et douloureuse du tibia furent très soulagés de leurs douleurs osseuses.

Enfin, indication diagnostique sur la perméabilité de la cavité médullaire :

Chez le sujet normal, l'huile iodée reste localisée au point d'injection : il n'y en a qu'une faible partie qui

monte et descend vers les épiphyses. La présence de la moelle normale fait donc obstacle relatif au cheminement du lipiodol.

Chez le Paget, liberté d'allée et venue de ce médicament, car la cavité médullaire est large.

Chez le Recklinghausen également : le cheminement est très facile, et peu de temps après l'injection, la cavité médullaire est remarquablement dessinée, ainsi que les géodes.

Dans le cas d'ostéomyélite subaiguë ancienne du tibia, chez un jeune homme de 18 ans (épaississement du fusseau de la diaphyse avec déformation visible et douloureuse du tibia), l'huile iodée a remarquablement dessiné les aréoles du tissu spongieux de l'épiphyse, mais s'est arrêtée un peu au-dessus de la zone malade, ce qui prouve l'inflammation chronique, l'épaississement, la sclérose du contenu médullaire. Des examens radiographiques ont été faits 4 et 8 jours après l'intervention ; ils ont toujours donné les mêmes images. Ajoutons que le malade qui souffrait d'une façon continue, a vu ses douleurs osseuses diminuer considérablement. Il y a donc lieu d'insister sur l'intérêt thérapeutique de cet iode mis ainsi en liberté, *loco-dolenti*.

Diagnostic de la forme localisée

Si la forme généralisée est une entité clinique bien spéciale, rare évidemment, mais indiscutable et de diagnostic facile, il n'en va plus de même de la forme localisée.

Nous traiterons ici de deux chapitres un peu différents, l'un qui se rapporte aux cas classiquement étiquetés, ostéite Recklinghausen, qu'il s'agisse du crâne, particulièrement du maxillaire inférieur, ou encore d'un os long ; l'autre où nous aurons à discuter l'assimilation qu'il y a lieu de faire ou non avec l'ostéite fibreuse, de ces kystes osseux dits chirurgicaux, solitaires et propres à l'enfance.

CHAPITRE I

De l'ostéite fibro-géodique localisée, classique, multiloculaire. Une localisation particulièrement importante du processus ostéopathique est celle qui se fait sur le crâne ou sur le maxillaire inférieur. N'ayant pas eu l'occasion d'en observer, nous n'insisterons pas sur ces cas, connus d'ailleurs depuis les publications de Léri et nous renvoyons pour leur histoire et leur diagnostic à la thèse de Ruppe.

Nous insisterons par contre sur les formes localisées à un os long. Dans ces cas la diaphyse paraît plus souvent

atteinte que l'épiphyse ; c'est encore là que l'épreuve radiographique est révélatrice. A l'occasion d'un traumatisme léger ou d'un simple mouvement, il se produit une fracture. Etonné déjà de la facilité d'apparition de cette fracture, le médecin l'est encore plus lorsqu'il aperçoit la radiographie. L'os paraît alors boursofflé, aréolaire, creusé de cavités claires, à contours polycycliques ; et le premier diagnostic auquel on pense est celui d'ostéosarcome au début, alors qu'un examen attentif ne révèle aucun signe d'extension : infiltration périossseuse, œdème, circulation collatérale et adénopathie, métastases osseuses, ganglionnaires ou pleuro-pulmonaires.

Nous éliminerons aussi immédiatement l'ostéo-sarcome périphérique tout au début de son évolution, qui, quoique épiphysaire et respectant également pendant un certain temps l'articulation voisine, présente comme particularité une inégalité de consistance, avec masses molles et sensation de crépitation parcheminée. La tuméfaction est le siège de souffles et parfois même de battements, il existe très rapidement de la circulation collatérale, et de plus, fait essentiel, la tuméfaction est douloureuse, douleur intense, à exaspération nocturne ; le Recklinghausen n'est pas douloureux.

Il s'agit dans notre cas d'un os épaissi, boursofflé, déformé, où la palpation peut déceler des différences de résistances, mais ne réveille en général aucune douleur, fait important. Dans un pareil cas deux examens sont à faire : la radiographie, la biopsie.

L'ostéosarcome central, globo ou fuso-cellulaire, lorsqu'il est encapsulé, qu'il n'a pas encore rompu ses bar-

rières, est précédé dans son apparition clinique de douleurs vives, lancinantes, nocturnes. Mais en dehors de ce symptôme important, de l'épaississement osseux, d'une fracture révélatrice possible, rien ne permet encore de diagnostiquer tumeur maligne ou ostéite fibro-kystique. La radiographie est alors d'un grand secours : elle montre, en effet, dans les cas de sarcome malin, une dislocation osseuse plus marquée, une irrégularité plus manifeste dans le contour de l'os et dans son opacité, et s'il existe des images vacuolaires, celles-ci sont moins régulières, de contours moins nettement arrondis que dans un cas de Recklinghausen osseux, la décalcification est également moins nette. Ces signes n'ont cependant pas de valeur absolue et l'on est toujours amené à pratiquer une ostéotomie exploratrice. La biopsie osseuse doit toujours être faite : elle est d'une intervention facile et donne des renseignements importants. Trouve-t-on, en effet, une prolifération cellulaire anormale caractérisée par de nombreuses figures de mitose et d'atypie cellulaire, il n'en faut pas plus pour affirmer la malignité et intervenir d'une façon énergique.

Paget, puis Nélaton ont isolé du groupe des ostéosarcomes une entité spéciale, le sarcome ou la tumeur à myéloplaxes : ce serait une tumeur osseuse à malignité purement locale, à évolution lente et silencieuse, récidivant sur place et guérissant par une ablation faite à la demande des lésions.

Nous n'étudierons ici que les cas localisés sur un os long.

La radiographie montre un aspect peu différent de

l'ostéite fibro-géodique de Recklinghausen ; tout au plus pourrait-on dire que les bords de la tuméfaction osseuse sont plus irréguliers, la coque moins bien conservée, la plage claire centrale plus régulière, moins géodique.

L'aspect histologique, a-t-on dit, serait un peu différent de celui de l'ostéite fibro-kystique ; le tissu conjonctif serait plus serré, les myéloplaxes, véritables cellules géantes multinuclées, plus nombreux. En réalité, au point de vue histologique, rien ne semble séparer les deux affections, et Recklinghausen lui-même concluait à la similitude de ces sarcomes à myéloplaxes avec les tumeurs brunes de l'ostéite fibreuse généralisée.

Qu'est-ce donc que le myéloplaxe ; quel est sa valeur fonctionnelle et son rôle ? Les histologistes sont d'accord actuellement pour en faire un élément cellulaire banal, un agent de destruction osseuse que l'on retrouve dans presque toutes les ostéopathies. Alors qu'à la suite de Malassez on a considéré le myéloplaxe comme un élément vasoformateur, Ménétrier pense au contraire que le myéloplaxe est un macrophage et Lecène l'appelle un macrophagocyte géant.

Il semble donc que le terme de sarcome à myéloplaxe soit appelé à disparaître ; en effet, bénin, il n'a de sarcome que le nom et nous pensons qu'il n'est qu'un des aspects de l'ostéite fibreuse.

L'examen histologique que nous avons apporté au cours de l'observation II, nous a permis avec le Docteur Leroux d'écrire que la figure « prolifération fibroblastique et apparition de myéloplaxe correspondait exactement avec ce que l'on connaît sous le nom de tumeur à myé-

loplaxe. Le Docteur Leroux ayant eu l'occasion d'étudier en 1921, pour M. Proust, une pièce osseuse (malade de l'observation VI), écrivit à ce moment : « On note en certains points une fibrose médullaire avec raréfaction osseuse et lacunes angiomateuses ; dans d'autres, et ce sont les plus nombreux, une image de tumeur à myéloplaxes typique ». En comparant les faits histologiques et surtout en les rapprochant des images radiologiques, on ne peut qu'identifier les lésions présentées par les malades II et VI. Or, ces malades sont atteints tous deux d'ostéite fibrogéodique généralisée typique. La tumeur à myéloplaxes paraît donc sortir du cadre un peu mystérieux qu'elle occupait jusqu'ici. Elle nous semble l'aboutissant d'un remaniement du tissu osseux par trouble du métabolisme d'ordre inflammatoire ou endocrinien peut-être et non pas une entité définie et spéciale. Elle se montre, à nos yeux, dans la majorité des cas, comme dénuée de tous caractère de malignité.

Nous rapportons à ce sujet une observation très intéressante qu'a bien voulu nous confier le Docteur Schwartz.

OBSERVATION VIII

Georgette Cord..., 18 ans.

En juin 1920, cette jeune fille fait une chute légère sur l'épaule droite ; quelques douleurs, une impotence fonctionnelle légère persistent pendant une quinzaine de jours.

Après cet incident tout revient dans l'ordre.

En novembre, nouvelle chute sur l'épaule anciennement traumatisée ; mais cette fois douleur vive, impotence fonc-

tionnelle absolue, mobilisation très douloureuse, tous signes qui font porter à M. le Docteur Schwartz le diagnostic de fracture de l'extrémité supérieure de l'humérus droit. Une radiographie est pratiquée par M. Contremoulins ; elle montre alors une épiphyse élargie, à bords irréguliers, en cette région l'os est parsemé de taches irrégulières qui lui donnent un aspect aréolaire ; ces irrégularités de l'ombre osseuse sont surtout marquées au-dessus du trait de fracture, bien visible, et remontent en pleine tête humorale.

Sur cette image radiographique, le Docteur Schwartz porte le diagnostic d'ostéo-sarcome de l'extrémité supérieure de l'humérus avec fracture révélatrice.

La malade, envoyée à l'Institut du radium fut soumise à la radiothérapie : en quatre séries, du 30 novembre au 3 décembre 1920, elle reçut une dose totale de 18 H.

A ce moment, 4 décembre, on fit une biopsie : l'examen histologique est pratiqué et donne comme réponse : ostéo-fibro-sarcome certain, avec nombreux myélopaxes.

Du 17 au 24 décembre 1920, les séances de radiothérapie furent reprises et la malade reçut une dose de 44 H.

Un nouvel examen radiographique pratiqué à ce moment montre la consolidation nette de la fracture, une augmentation notable du col de l'épiphyse et un aspect aréolaire de cette dernière beaucoup plus accentué et plus net.

Devant le résultat histologique « ostéo-fibro-sarcome » et l'évolution radiographique du processus ostéopathique, une intervention fut décidée.

Voici le compte rendu opératoire de M. Schwartz.

« Section de la diaphyse humorale à 12 centimètres de la tête. Bascule du fragment supérieur en ruginant le périoste en tissu sain. Conservation de la capsula articulaire adhérente à la tête ; une pièce prothétique créée par M. Contremoulins est placée après taraudage de l'extrémité diaphysaire. Deux lambeaux ostéo-périostiques du tibia sont placés de part et d'au-

tre. Suture de la capsule et du périoste. Fermeture et pansement plâtré ».

Suites bonnes, sauf deux incidents : la pièce prothétique tourna légèrement, d'une part ; une fracture de l'extrémité supérieure taradée de la diaphyse se produisit d'autre part ; incidents qui retardèrent un peu la guérison et retentirent sur le résultat final.

Etat actuel, avril 1925 : La pièce prothétique est remarquablement tolérée ; les mouvements de l'articulation existent mais diminués laissant toutefois à la malade une possibilité d'action très suffisante pour sa profession d'employée. Pas d'extension locale du processus ostéopathique, pas de métastase de cet ostéo-fibro-sarcome. Excellent état général. Reste du squelette normal radiographiquement.

Ayant eu l'occasion de voir la radiographie de ce cas, nous avons été frappé d'une certaine ressemblance avec l'ostéite fibro-géodique. M. Schwartz ayant bien voulu nous confier cette observation, nous avons alors, avec l'aide du Docteur Leroux examiné en détail les pièces histologiques. Une provenait de la biopsie faite le 4 décembre, l'autre de la pièce opératoire.

La biopsie montre un aspect identique à celui décrit pour le péroné de l'observation II : d'une façon générale la différence consiste en fibrose plus serrée, capillaires moins nombreux, hémorragies rares et grandes cavités à contenu hématique moins fréquentes.

L'examen histologique de la pièce opératoire montre une fibrose médullaire, creusée de vastes cavités à contenu sanguin.

En somme, les images histologiques de ce cas étiqueté ostéo-fibro-sarcome à myéloplaxes sont identiquement pareilles à celles de l'observation III, c'est-à-dire celles d'un cas de Recklinghausen généralisé indiscutable.

D'autre part, les images radiographiques montrent un tissu osseux boursoufflé, aréolaire, bien visible sur la pièce opératoire, peut-être moins polykystique quand aux géodes, mais qui ressemble assez à celui du Recklinghausen généralisé. L'évolution de la maladie, c'est-à-dire la guérison clinique absolue depuis plus de 4 ans, avec examen radiologique de tout le squelette osseux négatif montre qu'il ne s'agissait pas d'une tumeur maligne.

Nous sommes assez portés à croire, sans toutefois pouvoir l'affirmer d'une façon catégorique, qu'il s'agissait d'un cas d'ostéite fibro-géodique localisée. Et on conçoit toute l'importance de ce diagnostic, puisque nous savons que l'ostéopathie de Recklinghausen n'est nullement maligne et que le traitement chirurgical, si nécessité il y a, doit-être strictement conservateur.

Il est probable que des cas d'ostéite-fibro-géodique localisée ont été étiquetés fibro-sarcome à myéloplaxes ou même sarcome malin. C'est ainsi que M. Nové-Josserand rapporte que dans le premier cas de kyste osseux qu'il ait vu la réponse histologique fut sarcome osseux des plus malins, alors que le malade guérit parfaitement par la suite.

Dans notre observation V, le diagnostic d'ostéo-sarcome fut porté et l'on parlait d'amputation, la suite montra qu'il s'agissait en réalité de maladie de Recklinghausen au début.

Si l'ostéo-sarcome est l'affection dont le diagnostic est le plus difficile à faire d'avec les formes localisées de l'os-

téopathie de Recklinghausen, il existe encore, quoique de second plan, des affections produisant des kystes osseux et susceptibles par suite de difficultés diagnostiques.

A la suite de fractures, on peut constater parfois certains cals qui se creusent de géodes par raréfaction osseuse.

Des ostéomyélites atténuées peuvent aboutir à la formation de cavités kystiques à contenu albumineux. Ce sont Ollier et Poncet qui ont insisté sur ces formes. Les kystes sont dans ces cas presque toujours sous-périostés et ils coexistent avec une hyperostose très marquée, ce qui les différencie de l'ostéite fibro-géodique.

Les kystes osseux parasitaires (Echinocoques ou cysticerques) sont très rares. Ils ont un aspect radiographique très spécial ; groupés et juxtaposés en grappe de raisins ils sont de contours remarquablement nets. Les examens humoraux (éosinophilie sanguine, cuti-réaction au liquide hydatique, réaction de Weinberg et Parvu) viendraient montrer la véritable nature de ces kystes, s'il y avait des doutes, et au besoin une ostéotomie exploratrice démontrerait la présence de liquide eau de roche d'une part, de membranes hydatiques d'autre part.

La syphilis détermine parfois au niveau des os des images lacunaires, qu'il faut bien connaître. Si le spirochète, comme on l'a dit, ne détruit pas mais construit, si sa localisation osseuse se traduit le plus souvent par des signes d'infiltration péri-osseuse, et par une tuméfaction douloureuse ; il existe cependant des cas où au sein d'une condensation osseuse apparaissent des formations lacunaires irrégulières, disséminées dans un hyperostose opa-

que. Milian, puis Roederer, au Congrès d'Orthopédie 1923, ont attiré l'attention sur ce point, et l'on examinera à ce sujet avec intérêt les images radiographiques, pages 596 et 597 du Rapport de Roederer.

CHAPITRE II

De l'ostéite fibro-géodique solitaire

En 1904, au Congrès de Breslau, Mikulicz présentait une nouvelle ostéopathie qu'il appela : « Dystrophie osseuse kystique des jeunes ». Il la caractérisait ainsi :

Maladie de la période de croissance.

Localisation élective sur les os longs des membres, au niveau du bulbe de l'os et au voisinage de l'épiphyse la plus fertile.

Notion de traumatisme initial.

Allure bénigne et nullement néoplasique ; absence de récurrence après intervention chirurgicale.

Formation kystique le plus souvent solitaire, et autour du kyste lésion d'ostéite fibreuse avec raréfaction osseuse.

Cette affection, assez rare, est cependant bien connue des chirurgiens et elle a été l'objet de bien des rapports. Lecène et Lenormand lui ont consacré un long article en 1912, Roederer a publié un rapport au Congrès d'Orthopédie, en 1923. Est-elle une forme localisée, une forme

d'arrêt de l'ostéopathie de Recklinghausen ? Examinons les données du problème.

Tout d'abord et avant tout, une même obscurité pathogénique. En effet, que disent les chirurgiens quand ils discutent de l'ostéite fibreuse kystique solitaire ? Ils invoquent les théories traumatique, inflammatoire, endocrinienne, sans fournir plus de preuves. La théorie endocrinienne a retenu plus spécialement l'attention des cliniciens. Nous lisons en effet dans Lecène et Lenormand

« Les glandes à sécrétion interne doivent jouer ici comme dans nombre d'affections primitives non parasitaires du squelette, un rôle des plus importants ; pour le moment nous ne savons rien de précis. En tous cas les kystes solitaires des os longs semblent devoir être classés dans le grand groupe des dystrophies osseuses de l'enfance et de l'adolescence et complètement séparés des ostéites albumineuses et des néoplasmes ».

L'âge a été invoqué pour différencier les deux affections : adolescence dans un cas, âge adulte dans l'autre. Or, nous avons vu (obs. 3 et 4) que le début clinique de l'ostéite fibro-géodique généralisée peut être fort précoce, puisque dans un cas, il s'agissait d'un enfant présentant à l'âge de 4 ans de multiples lésions géodiques.

Le même tableau clinique se retrouve dans les deux cas : douleurs vagues, parfois nulles, tuméfaction osseuse, fractures spontanées ou consécutives à un traumatisme minime le plus souvent.

L'examen histologique est favorable à la théorie uniciste. Qu'écrivent en effet Lecène et Lenormand ? Étudiée

sur une coupe totale, la paroi du kyste se compose schématiquement des trois couches suivantes :

1°) La couche la plus interne qui correspond à la cavité kystique est formée de tissu conjonctif présentant çà et là des amas de pigment sanguin.

2°) La couche moyenne répond à la corticale osseuse altérée, elle est formée de travées osseuses séparées par des espaces médullaires élargis et remplis de tissu conjonctif pauvre en noyaux et plus ou moins vascularisé, les travées osseuses sont parfois décalcifiées, elles sont entourées d'ostéoblastes et d'ostéoclastes qui usent les travées osseuses ; ce sont les lésions très typiques de l'ostéite fibreuse déformante de Recklinghausen.

3°) La couche externe qui correspond au périoste, est formée de tissu conjonctif dense.

On voit que la cavité kystique intra-osseuse n'est pas en réalité un vrai kyste puisqu'il n'y a pas de revêtement interne épithélial et endothélial, mais bien seulement un pseudo-kyste par ramollissement du tissu conjonctif anormalement développé dans les espaces médullaires ».

Il ne faudrait pas cependant déduire avec assurance de la similitude anatomo-pathologique à l'identité des deux affections ; et Broca insistait sur ce point « qu'il y a une lésion anatomique élémentaire : transformation fibreuse de la moelle osseuse avec décalcification progressive commune à des lésions mal connues vraies » et l'on va en série de l'ostéite fibreuse d'un seul os à l'ostéomalacie généralisée.

C'est également Broca, partisan de la théorie dualiste qui insistait sur la différence de l'évolution clinique. Il

opposait ainsi la curabilité de la maladie kystique solitaire à l'incurabilité de la maladie de Recklinghausen. L'argument est d'importance, il faut le reconnaître ; on peut cependant faire remarquer que la maladie de Mikulicz n'est dans certaines observations que le prélude d'une ostéopathie géodique évolutive et qu'en admettant la maladie kystique solitaire, forme de début ou forme d'arrêt de l'ostéite fibro-géodique, on n'est plus en droit d'opposer la bénignité de la première à l'incurabilité, discutable comme nous l'avons montré, de la seconde.

En résumé, la prudence scientifique veut que l'on ne puisse affirmer la similitude de la maladie kystique solitaire et de l'ostéite fibro-géodique généralisée ; mais l'on n'en reste pas moins frappé des ressemblances radiographiques et histologiques des deux affections, ressemblances que viennent renforcer les possibilités évolutives dans la première, régressives de la seconde.

Traitement

I) TRAITEMENT MÉDICAL : Il reste encore à découvrir ; néanmoins on s'assurera avant tout s'il existe ou non une spécificité acquise ou héréditaire ; dans ce cas, mais toujours avec prudence et en tâtant la susceptibilité de défense du malade, on instituera un traitement antisyphilitique, sans grande confiance d'ailleurs. Nous avons vu en effet, que si dans certaines observations, le traitement procure une sédation des douleurs, l'évolution fibrogéodique ne fut nullement retardée ou arrêtée. Si nous en croyons Skillern Jn, un malade aurait vu ses douleurs diminuer, et l'aspect radiographique des lésions s'améliorer. Dans ce cas, un traitement au néosalvarsan continué pendant un an sembla arrêter l'évolution osseuse, permit à l'auteur de pratiquer une ostéotomie, le membre inférieur lésé n'ayant plus de forme, ni par suite de solidité, et d'appliquer ensuite un appareil plâtré avec résultat final satisfaisant.

Un autre traitement à essayer, est le traitement opothérapique, et de ce que nous savons de l'importance des troubles de l'appareil parathyroïdien découle l'emploi des extraits de thyroïde et de parathyroïde.

Enfin, nous avons déjà signalé l'observation de Martin du Pan, où une jeune fille de 11 ans atteinte d'ostéite fibro-géodique généralisée sembla, par l'administration de lactate et de phosphate de strontium, guérir ou tout au moins s'améliorer au point de ne plus voir survenir de fractures nouvelles.

II) TRAITEMENT CHIRURGICAL. Il doit être essentiellement conservateur. Plusieurs indications opératoires peuvent se poser.

Il s'agit d'un Recklinghausen au début : il existe deux ou trois cavités d'un os long qui par leur volume, par l'amaigrissement de la coque osseuse peuvent faire craindre l'inflexion du membre et sa fracture. On bien encore, c'est une fracture qui ne se consolide pas, on est alors parfaitement en droit d'intervenir : un simple curettage de la cavité sans tamponner, et en suturant ensuite le périoste, a donné d'excellents résultats : ce curettage peut s'accompagner, si la cavité est trop grande, d'un plombage de celle-ci. Diverses matières ont été proposées à cet effet : os décalcifié, paraffine, graisse, pâte iodoformée de Mosetig Moorhof, fragment musculaire ; enfin greffe osseuse de Delagénière, méthode simple et efficace à laquelle s'est arrêté Mouchet.

S'il existe une incurvation du segment osseux, on peut être amené comme dans le cas de Skillern et celui de Dueroquet à pratiquer une ostéotomie régulatrice. S'il existe une destruction osseuse trop complète sur un segment de membre de nécessité fonctionnelle vitale, on serait en droit d'essayer une greffe périostée ou osseuse

en vue de rétablir la solidité et la continuité du membre. Les fractures seront traitées par l'appareillage de marche ou par le plâtre, car on ne peut songer ici à une ostéosynthèse.

Dans tous les cas d'ostéite localisée, il faudra être prudent ; dans la lecture des diagnostics histologiques, il faudra surtout suivre d'une façon régulière l'évolution radiographique et biopsique, et n'intervenir d'une façon énergique que devant l'apparition de signes de malignité, soit cliniques soit histologiques. C'est ainsi que l'on n'aura pas à regretter plus tard certaines amputations pour un sarcome étiqueté malin ou une tumeur à myéloplaxes, alors qu'il ne s'agissait que d'une forme localisée de la maladie osseuse de Recklinghausen.

Il reste enfin un dernier traitement possible, la radiothérapie profonde. Nous avons vu qu'il avait été essayé dans l'observation VII, et qu'à sa suite l'aspect radiographique ne s'était nullement amélioré, au contraire. Nous ne pouvons toutefois juger de la valeur thérapeutique de ce procédé, sur un cas dont le diagnostic laisse encore quelques hésitations. C'est cependant un traitement qu'il faut essayer dans les cas d'ostéite généralisée, ne serait-ce que devant la pénurie de nos armes thérapeutiques, en face de cette curieuse ostéopathie qu'est l'ostéite fibro-géodique.

Conclusions

L'ostéite fibro-géodique, type Recklinghausen, rare en France, est caractérisée :

1°) Par son substratum anatomique, transformation de la moelle osseuse en tissu fibreux, disparition de l'os ancien et formation de cavités intra-osseuses par fonte de ce tissu fibreux.

2°) Par sa symptomatologie : douleurs osseuses, déformation du squelette, fractures spontanées survenant chez des sujets jeunes ou adultes.

3°) Par son évolution lente, régressive parfois, progressive dans la règle et grave.

LA PATHOGÉNIE est obscure. Deux facteurs semblent être à la base de ce processus de raréfaction osseuse ; une infection atténuée dont l'origine peut remonter à l'enfance, un trouble du métabolisme du calcium avec altération des glandes vasculaires sanguines, des parathyroïdes surtout. La syphilis acquise ou héréditaire ne semble jouer aucun rôle dans la genèse de la maladie.

Il existe deux grandes formes de la maladie osseuse de Recklinghausen. LA FORME GÉNÉRALISÉE dont le diagnos-

tic se fait aisément par la radiographie. LA FORME LOCALISÉE, qui pose des problèmes diagnostiques difficiles, avec les ostéo-sarcomes principalement.

Dans tous les cas le diagnostic repose sur deux examens : la radiographie, la biopsie.

La radiographie montre un os boursoufflé avec amincissement de la lame compacte et présence de cavités intra-osseuses arrondies ; aspect bien particulier et qui ne saurait tromper.

L'épreuve lipiodolée intramédullaire osseuse permet avec facilité, de se rendre compte de la forme et de l'étendue de la cavité médullaire ainsi que de l'état de la moelle.

La biopsie dénonce un processus de raréfaction osseuse avec abondance de tissu fibreux et présence de myéloplaxes.

On lui demande surtout de renseigner sur l'existence ou non de signes de malignité. Il semble, à ce propos, que l'ancienne formule « sarcome ou tumeurs à myéloplaxes » ne soit pas une entité définie et ne soit en réalité qu'un aspect histologique d'une maladie osseuse de Recklinghausen localisée.

Il y a probablement lieu d'assimiler la maladie kystique osseuse solitaire de l'adolescence à une forme de début ou à une forme atténuée de Recklinghausen.

LE TRAITEMENT n'a donné jusqu'ici que de médiocres résultats.

Médical, ce sera la récalcification, l'opothérapie glandulaire, le traitement anti-syphilitique prudent.

Chirurgical, il est surtout et avant tout conservateur ; intéressant dans les formes localisées (plombage, ostéotomie, greffe osseuse), il est impuissant dans les formes généralisées où on est alors en droit d'essayer la radiothérapie.

Vu le Doyen,

ROGER,

Vu le Président,

SICARD.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

APPELL.

Bibliographie

Pour toute la bibliographie, tant française qu'étrangère, antérieure à 1925, se reporter à la thèse de Charles Ruppe. « L'ostéite fibreuse des maxillaires », (chez Ash), 1924.

Nous ajouterons seulement : Arndt, Virchows Archiv., 1923, T. 247, « Lésions des parathyroïdes dans l'ostéite fibreuse » et les différentes communications françaises récentes faites sur la maladie osseuse de Recklinghausen.

LERI et Mlle LINOSSIER. — *Société Médicale Hôpitaux*, 27 février 1925.

SICARD et CHAUVÉAU. — — — 13 mars 1925.

LEROUX et CHAUVÉAU. — *Bulletin du cancer*, 18 mai 1925.

MASSART, R. DUCROQUET et CHAUVÉAU. — *Société Pédiatrie*, 26 mai 1925.

ACHARD, THIERS. — *Société Médicale Hôpitaux*, juin 1925.

IMP. COMMERCIALE PERRETTE, LIMOGES
